

جامعة أبوبكر بلقايد

ⵜⴰⵎⴰⵎⴰⵔⵜ ⵏ ⵓⵎⵓⵔ ⵏ ⵜⴰⵎⴰⵎⴰⵔⵜ ⵏ ⵜⴰⵎⴰⵎⴰⵔⵜ

Abou Bekr Belkaid University Tlemcen



كلية الطب

الدكتور بن زرجب بن عودة

Faculty of Medicine

Dr Benzerdjeb Benaouda

Téléphone : +213 (0)43 41 45 79. +213 (0)43 41 45 78. Fax : +213 (0)43 41 45 80.



DÉPARTEMENT DE MÉDECINE

MÉMOIRE DE FIN D'ÉTUDE

EN VU DE L'OBTENTION DE DIPLOME DE DOCTEUR EN MÉDECINE

Thème

LA PARALYSIE FLASQUE AIGUE DE L'ENFANT

❖ Préparée par :

○ AZHAR MEGNAFI

○ HADIL MENDIL

❖ Sous l'encadrement de : DR ABDELLAH KADDOUR

Maitre-assistant en pédiatrie

2023 - 2024



سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا
إنك أنت العليم الحكيم

سورة البقرة: الآية: 32



اللهم إنا نسألك علما نافعا وقلبا خاشعا
وشفاء من كل داء وسقم

CITATION 01

« Guérir parfois , soulager souvent , écouter toujours.»

(Louis Pasteur)

CITATION 02

« L'enfant mérite que tu respectes ses peines , même
si leur cause n'est que la perte d'un caillou. »

(Janusz Korczak)

REMERCIEMENTS :

Nous remercions tout d'abord le bon dieu le plus puissant de nous avoir donné la force, la patience et la volonté pour l'élaboration de ce travail.

Nous tenons à remercier notre encadrant DR KADDOUR ABDELLAH pour sa disponibilité, son aide, ses conseils et orientation tout au long de notre travail.

Nous remercions aussi toutes les personnes qui par leurs conseils et critique ont guidé notre travail, et ont accepté de nous répondre aux questions durant la recherche.

DEDICACE :

C'est avec une profonde gratitude et sincères mots que nous dédions ce travail :

A ceux qui sont symbole de tendresse et qui sacrifient leur vie pour que la notre soit meilleure nos chères parents qui nous ont tant encouragé et ont éclairé notre chemin par leurs conseils.

A nos chers frère A nos très chères sœurs.

A tous nos amis sans exception.

AZHAR & HADIL

TABLEAU DES MATIERES :

<i>I.</i>	<i>INTRODUCTION :</i>	<i>5</i>
<i>II.</i>	<i>1ere partie : THEORIQUE</i>	<i>6</i>
1.	<i>HISTORIQUE :</i>	<i>6</i>
2.	<i>EPIDEMIOLOGIE :</i>	<i>7</i>
3.	<i>PHYSIOPATHOLOGIE :</i>	<i>8</i>
1.	<i>RAPPEL PHYSIOLOGIQUE:</i>	<i>8</i>
2.	<i>MECANISME :</i>	<i>9</i>
A)	<i>LA MOELLE "LA MYELITE" :</i>	<i>10</i>
B)	<i>LA RACINE :</i>	<i>11</i>
C)	<i>LE PLEXUS ET LE TRONC :</i>	<i>11</i>
D)	<i>LA JNM :</i>	<i>11</i>
E)	<i>LE MUSCLE :</i>	<i>11</i>
4.	<i>ETIOLOGIES :</i>	<i>12</i>
1.	<i>LA POLYOMYELITE</i>	<i>12</i>
2.	<i>SYNDROME DE GUILLAIN BARRE ET STROHL :</i>	<i>15</i>
3.	<i>LA MYELITE TRANSVERSE AIGUE "MTA" :</i>	<i>19</i>
	<i>-MALADIES NEUROLOGIQUES :</i>	<i>19</i>
	<i>-LA NEUROMYELITE OPTIQUE AUTOIMMUNE :</i>	<i>19</i>
	<i>-LA SCLEROSE EN PLAQUE "SEP" :</i>	<i>23</i>
	<i>- MALADIES DE SYSTEME :</i>	<i>27</i>
	<i>- LA SARCOIDOSE :</i>	<i>27</i>
	<i>- LUPUS ERYTHEMATEUX DESSIMINE :</i>	<i>29</i>
	<i>- SYNDROME DE GOUGEROT-SJÖGREN :</i>	<i>29</i>
	<i>- AGENTS INFECTIEUX A TROPISME MEDULLAIRE :</i>	<i>30</i>
	<i>• BACTERIES :</i>	<i>30</i>
	<i>• VIRUS :</i>	<i>40</i>
	<i>• PARASITES :</i>	<i>44</i>
<i>III.</i>	<i>02eme partie : PRATIQUE</i>	<i>46</i>
1.	<i>MATERIELS ET METHODES :</i>	<i>46</i>
2.	<i>RESULTATS :</i>	<i>47</i>
3.	<i>DISCUSSION :</i>	<i>59</i>
4.	<i>CONCLUSION :</i>	<i>62</i>
<i>IV.</i>	<i>REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES :</i>	<i>66</i>

I. *INTRODUCTION:*

La poliomyélite est une maladie virale très contagieuse qui envahit le système nerveux et peut provoquer une paralysie totale en quelques heures

La poliomyélite touche principalement les enfants de moins de cinq ans. Cependant, toute personne non vaccinée peut contracter la maladie, quel que soit son âge

Il n'existe pas de traitement curatif de la poliomyélite. La prévention est la seule solution .le vaccin antipoliomyélique administré à plusieurs reprises, peut protéger un enfant à vie. Deux vaccins sont disponibles, efficaces et sûrs, et sont utilisés en fonction de la situation épidémiologique et programme locale, afin d'offrir la meilleure protection possibles aux enfants.

En 1988, l'assemblée mondiale de la santé a adopté une résolution pour l'éradication mondiale de la poliomyélite, marquant le lancement de l'initiative mondiale pour l'éradication de la poliomyélite (IMEP).

En novembre 2016, l'Algérie a obtenu la certification de l'éradication de la poliomyélite, tandis que la région OMS Afrique a été déclarée libérée de la poliovirus sauvages le 25 aout 2020.

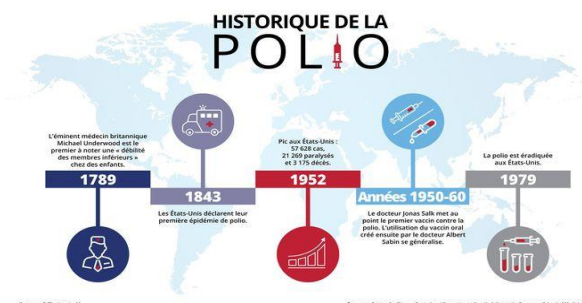
Le défi actuel est constitué par les flambées des virus circulants dérivés du vaccin antipoliomyélique oral (cVDPPV).

Le 8 juillet 2022, un cas de poliovirus circulant dérivé d'une souche vaccinale de type 2 (PVDVc2) atteint de paralysie flasque aigue (PFA) dans la province de Tamanrasset dans le sud de l'Algérie a été notifié à l'OMS. Il faut noter que cet évènement a coïncidé avec la pandémie mondiale de SARS Covid2.

A la lumières de ces données actuelles, nous pouvons évoquer la problématique suivante « **quelles sont les répercussions de pandémie COVID 19 sur le profil épidémiologique de la poliomyélite aigue chez l'enfant à Tlemcen ?** ». Sachant que cette pandémie avait entravé les programmes de vaccination dans plusieurs régions dans le monde, mais elle avait aussi une influence majeure sur le mouvement des populations notamment de l'Afrique vers le sud de l'Algérie.

II. 1ere partie : THEORIQUE

1. HISTORIQUE :



Ça revient à la poliomyélite . Il est difficile de savoir à quelle époque et à quel endroit le virus de la polio a fait son apparition. Mais des égyptologues anglais ont, il y a une cinquantaine d'années, reconnu des traces de polio sur un squelette datant de 3400 ans

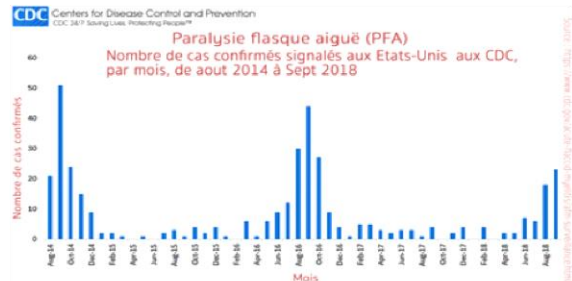
avant J.C... Pourtant, ce n'est qu'en 1840 qu'un médecin orthopédiste allemand, Jacob Heine, s'intéressa officiellement, le premier, à la poliomyélite. On désigna la maladie sous le nom de « mal de Heine ». Puis, 50 ans après, Karl Oscar Medin, pédiatre suédois, en décrivit les diverses formes qu'il put observer lors d'une épidémie, vers 1890 ⁽¹⁾. Le mal de Heine devient alors maladie de Heine-Medin avant qu'il ne soit parlé de paralysie infantile, de paralysie spinale infantile puis de poliomyélite antérieure aiguë. Le mot post-polio que l'on utilise pour parler des polios à séquelles anciennes est beaucoup plus récent puisqu'il date des années 1980. Il est difficile également de dater les grandes épidémies d'avant le 20^e siècle, l'obligation officielle de notifier les cas de polio, dans chaque pays, n'ayant été prise qu'au début du siècle (en France, le 28 septembre 1916). De 1900 à 1925, la polio toucha beaucoup d'enfants à travers l'Europe et aux USA. Chaque pays connu « ses » grandes épidémies. Vers 1930, de jeunes adultes contractèrent aussi la maladie et, vers 1945, des adultes plus âgés. Chez ces adultes, les séquelles étaient souvent plus graves⁽²⁾. De 1945 à 1956, la polio s'étendit à un point tel que la psychose s'installa partout. Ces années-là, en France, on dénombra entre 1 500 et 2 000 cas chaque année pour passer à plus de 4 000 en 1957 et 2500 en 1959. Le dernier cas déclaré date de 1992. En 1949, on isola le virus responsable de la polio, pour déboucher, grâce à Pierre Lépine, Jonas Salk et Albert Sabin, à la mise au point des vaccins (en 1954 et 1961). Les premiers essais de vaccination ont commencé le 26 avril 1954 aux USA. Salk fut l'inventeur du vaccin tué/inactivé/injectable, Sabin du vaccin vivant/atténué.

Il faut distinguer 3 périodes : la période pré-vaccinale de 1930 à 1957, la période post-vaccinale de 1958 à 1962 pendant laquelle le vaccin à virus tués du type Salk est utilisé, la période post-vaccinale de 1963 à 1980 qui correspond à l'introduction de la vaccination avec du vaccin à virus vivants atténués du type Sabin et à la décision de la vaccination massive de la population âgée de 3 mois à 40 ans. L'efficacité du vaccin de type Sabin se traduit par une chute rapide du nombre de cas. Dès 1958, une vaccination de masse par le vaccin injecté de type Salk a été organisée pour les enfants âgés de 6 mois à 15 ans. En 1963, on a

commencé à vacciner, avec le vaccin oral Sabin, la population âgée de 3 mois à 40 ans.

2. EPIDEMIOLOGIE :

La recherche active des cas suspects de polio a résulté dans cette étude vue qu'elle posait un grand problème de santé publique surtout durant la période dite pré vaccinale "avant 1930 " .



En 1988, plus de mille paralysés étaient déclarés chaque jour mondialement dans 125 pays sur 05 continents . en 2003 , 744 PFAP (polio) ont été notifiés avec une réduction de plus 99% de PFA .

En GUINEE de 2009 à 2018 , le nombre des cas chez le sujet de moins de 15ans était de 3034 avec une prévalence de PFANP (non polio) de 7.09 pour 100,000 .

En AUSTRALIE de 2000-2018 , 915 cas chez l'enfant ont été notifiés avec une incidence annuelle de 0.07cas/100,000.

Au CANADA , les cas observés de PFAP en 1979 (12 cas) et en 1988 (un cas) découlaient de l'importation. Le pays était déclaré exempt de polio en 1994 continuant à l'addition des états unis d'être un des pays les plus investigués dans la surveillance de la PFA qui est en renforcement permanent.

Aux états unis , en 2018, 285 enfants ont été traités présentant avec l'an 2019 deux années de pic , précise Nancy Messonnier, directrice du centre national pour les vaccinations et les maladies respiratoires au sein des Centres de contrôle et de prévention des maladies (CDC). En effet, 149 cas avaient été recensés en 2016 et 120 cas en 2014, contre seulement une dizaine de cas en 2015 et 2017, année durant laquelle un enfant est décédé de paralysie flasque. Au total, plus de 400 cas ont été confirmés en laboratoire de 2014 au 2018⁽³⁾.

En ALGERIE , aucun cas de PFAP n'a été reporté depuis 2016 déclarant notre pays "POLIO FREE" . aucune étude épidémiologique n'était faite sur la PFANP.

Le poliovirus sauvage paralytique reste encore endémique en six pays dans le monde : Afghanistan , Inde , Pakistan , Niger , Nigeria et Egypte , où la forme paralytique va de 1 pour 1000 chez l'enfant .

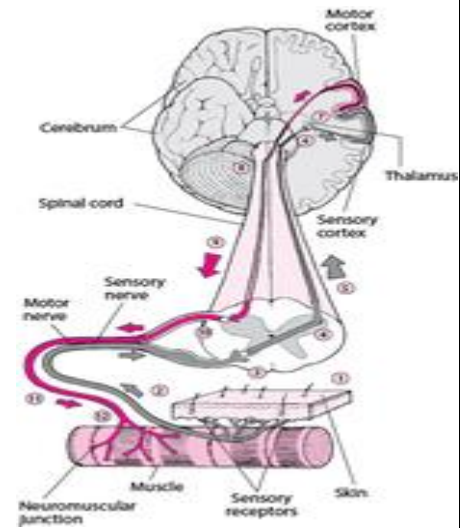
3. *PHYSIOPATHOLOGIE :*

1. RAPPEL PHYSIOLOGIQUE:

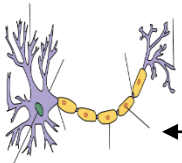
La motricité
volontaire dépend du

faisceau pyramidal qui représente la liaison direct entre la cortex cérébral moteur et les motoneurones qui se trouvent dans le tronc cérébral (1^{ere} MN) et la moelle épinière (2^{eme} MN) , l'influx nerveux part de la corne antérieure de la ME le long du nerf moteur passant de la racine au plexus au tronc nerveux arrivant à la jonction neuromusculaire JNM du muscle effecteur⁽⁵⁾ .

Un mouvement reflexe résulte de la réception sensorielle de la fibre afférente qui part vers la corne dorsal de la ME (formant avec la fibre efférente l'arc reflexe) .



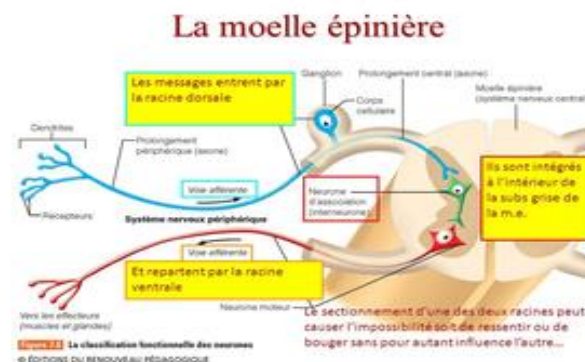
La myéline : l'axone du neurone est enrobé d'une cellule de Schwann en gaine qui est une bicouche richement lipidique constituant un internœud , le segment non myélinisé est dit le nœud de Ranvier et la zone d'insertion de la gaine est dit le paranœud . cette dernière accélère la vitesse de conduction « dite saltatoire ».



Les gangliosides : sont des glycolipides qui constituent la membrane axonale. Ils ont la particularité de se distribuer de manière spécifique au niveau de cette membrane en formant des « radeaux lipidiques » (« lipid raft»). Ces « radeaux » forment une structure rigidifiée au niveau de la membrane et ont un rôle important dans la propagation de l'influx nerveux ⁽⁶⁾.

2. MECANISME :

Il se résulte de l'inflammation dans un des étages de la propagation de l'influx nerveux , cette dernière est soit secondaire à l'action direct d'un agent infectieux, soit d'une réponse inappropriée du système immunitaire (auto-immune) impliquant des auto-anticorps qui passent difficilement à travers la barrière hémato-nerveuse ⁽⁷⁾, deux hypothèses sont alors explorées, soit qu'ils sont sécrétés directement dans le périnerve par les lymphocytes B , soit passent par une brèche au niveau de la paroi hémato-nerveuse . Dans les deux cas le rôle de lymphocytes T auto réactifs semble indispensable. Ils seraient à l'origine d'un phénomène inflammatoire au niveau du périnerve, créant ainsi une brèche pouvant laisser entrer des auto-anticorps. Ils permettent également d'activer et de recruter des macrophages et des lymphocytes B à l'origine d'une nouvelle synthèse d'auto-anticorps dans le péri-nerve. Néanmoins les causes de cette auto réactivité semblent inconnues⁽⁸⁾.



Un des principaux mécanismes suspectés dans l'apparition de ces auto-anticorps est le mimétisme moléculaire . Il y aurait en effet un mimétisme moléculaire entre les antigènes présentés par des agents pathogènes et certains gangliosides . Cette ressemblance serait responsable d'une réaction auto-immune croisée⁽⁹⁾, et aboutirait à la création d'auto-anticorps réactif à la fois sur des cellules du non-soi (celles du germe) mais également sur les cellules nerveuses .

Le complexe anticorps antiganglioside/ganglioside participerait à la destruction de l'axone ou de la cellule de Schwann périssynaptique par l'activation de la voie classique du complément entre autres . Ces auto-anticorps auraient par ailleurs une toxicité directe sur l'axone. Par exemple, la liaison de certains de ces auto-anticorps aux gangliosides provoquerait un relargage d'acétylcholine entraînant un blocage de l'influx nerveux, la cellule étant alors dépourvue de son principal neurotransmetteur (effet « alpha-latrotoxine-like ») .

Cette réaction peut avoir place dans n'importe quel niveau du trajet nerveux qui va provoquer le dysfonctionnement et alors la paralysie du muscle. Cette dernière est flasque puisqu'elle épargne le faisceau pyramidal et elle peut s'accompagner de la détérioration de la myéline puis la cicatrisation de ces lésions peut interrompre la communication entre une partie du nerfs et le muscle⁽¹⁰⁾ .

Selon l'étiologie et l'agent causal , on distingue différents niveaux d'atteinte :

a) La moelle "la myélite" :

C'est une inflammation de la moelle épinière, se divise en elle-même en plusieurs types :

(1) **myélite transverse** : touche tout le plan horizontal d'un seul segment traverse de droit à gauche de la moelle épinière le plus souvent thoracique , cette atteinte est alors responsable d'un dysfonctionnement moteur , sensitif et sphinctérien et peut être due à l'action directe des agents infectieux (EBV , HSV , VIH , CMV ,...) ou à des mécanismes auto-immuns secondaires⁽²²⁾.

(2) **La poliomyélite** : ça touche les motoneurones de la corne antérieure de la ME due directement à l'action du poliovirus suite à son ingestion ou son aspiration naso-pharyngée, pénètre dans les cellules lymphoïdes au niveau des amygdales, des cellules « M » intestinales et des plaques de Peyer de l'iléon. Le virus s'y multiplie puis se dirige vers les ganglions lymphatiques régionaux (cervicaux et mésentériques) et rejoint la circulation sanguine⁽²³⁾. Après passage de la barrière hémato-encéphalique et/ou en se propageant le long des fibres nerveuses. Le virus a alors un quadruple tropisme : neurotropisme (atteindre les neurones moteurs de la corne antérieure de la moelle épinière ou du bulbe dont la destruction est responsable des formes de paralysie flasque) , méningotropisme (méningite pure) , entérotropisme et myotropisme (myosite) ⁽²⁴⁾

b) La racine : Donnant la radiculonévrite dont le plus fréquent est le syndrome de Guillain Barre SGB qui est une réponse auto-immunitaire secondaire à une infection et dirigée contre des antigènes glucidiques de l'agent pathogène et peut entraîner la formation d'anticorps antigangliosides .par mimétisme moléculaire , ces AC se fixent sur des motifs glucidiques structurellement proches présents sur les nerfs , leur fixation par la suite aboutit à un blocage de la conduction nerveuse et/ou une démyélinisation pouvant se compliquer d'une perte axonale⁽²⁵⁾.

c) Le plexus et le tronc : Constituant les différentes plexopathies surtout brachiale et lombosacrée , mais qui reste rare chez l'enfant et dont le mécanisme est le plus souvent traumatique n'intégrant alors pas dans notre sujet , idem pour les mononeuropathies.

d) La JNM : les troubles de la transmission NM peuvent impliquer :

Les récepteurs postsynaptiques le plus souvent dus à la myasthénie qui n'a pas de place dans notre étude mais qui reste le plus fréquent .

La libération présynaptique d'acétylcholine comme dans le botulisme .

La dégradation de l'ACH dans les synapses dont les médicaments et le produits neurotoxiques.

e) Le muscle : on a deux types de myosite qui se présente
Virale aigue infantile MVAI : il n'existe pas de définition consensuelle et sa physiopathologie reste mal connue⁽²⁶⁾.

Auto-immune : Cette maladie est liée à la présence de deux anticorps spécifiques anti-SRP ou anti-HMGCR qui attaquent et détruisent directement les muscles , elle se présente sous plusieurs types.

4. ETIOLOGIES :

1. LA POLYOMYELITIS

- **AGENT CAUSAL** : il s'agit du virus poliovirus « sauvage » appartient au genre des Entérovirus de la famille des Picornaviridae. Il existe 3 types antigéniques (sérotypes 1, 2, et 3) qui peuvent être à l'origine de la poliomyélite. La plupart des épidémies sont dues au sérotype 1. son réservoir est humain .

➤ **DIAGNOSTIC CLINIQUE** :

La transmission se fait par contamination féco-orale (oro-orale ou respiratoire possible) avec incubation De 7 à 14 jours (entre 3 et 35 jours) et période de contagiosité maximale durant les 7 à 10 jours qui précèdent et les 7 à 10 jours qui suivent le début des symptômes , dans la très grande majorité des cas (90 à 95 %), l'infection reste inapparente. Pour le restant des cas, l'infection peut s'exprimer selon une symptomatologie variée et le diagnostic est extrêmement difficile dans les formes non paralytiques :

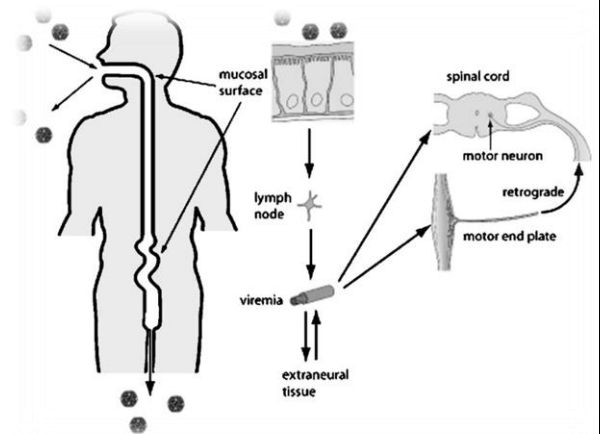
- Syndrome fébrile aigu pseudo-grippal regroupant des symptômes non spécifiques (asthénie, céphalées, vomissements, douleurs dans les membres) , mais la présence de myalgies très intenses doit attirer l'attention.

- Dans 1 à 2 % des infections, il y a des formes neurologiques comme :

- Une méningite lymphocytaire aseptique : avec un syndrome méningé non spécifique à guérison spontanée.

- Une paralysie flasque aiguë (PFA) qui peut survenir entre 6 et 8 jours après les premiers symptômes. Ces PFA sont classiquement asymétriques, de localisation et d'intensité variable en fonction de l'atteinte neuronale, avec une prédominance de l'atteinte des membres inférieurs par rapport aux membres supérieurs, sans troubles sensitifs mais avec une abolition des réflexes au niveau des membres atteints. Tout personne moins de 15ans atteint de PFA est un cas possible de polio.

L'installation des paralysies est en général brutale (quelques heures), avec une extension ascendante, et est maximale en 3 à 5 jours. Ces paralysies mettent en cause le pronostic vital quand elles concernent les muscles respiratoires et/ou de la déglutition. les paralysies résiduelles occasionnent des handicaps avec des atteintes de degrés très variables. Celles-ci vont de



paralysies mineures laissant une indépendance complète à des paralysies extrêmement handicapantes nécessitant une assistance respiratoire .

➤ **LES CRITERES DIAGNOSTIC :**

- Critères cliniques : Tout sujet de moins de 15 ans atteint d'une paralysie flasque aiguë (PFA), OU Tout sujet chez qui un médecin suspecte une polio.
- Critères de laboratoires : Au moins un des trois critères suivants :
 - Isolement dans les selles d'un poliovirus de type « sauvage » (sauvage s'oppose à vaccinal).
 - Isolement dans les selles d'un poliovirus dérivé d'une souche vaccinale (PVDV) (au moins 85 % d'homologie avec la souche vaccinale dans les séquences de nucléotides de la région VP1).
 - Isolement dans les selles d'un poliovirus de type « Sabin » : différenciation intra typique réalisée par un laboratoire polio accrédité par l'OMS (pour le PVDV, différence au niveau de la séquence VP1 de plus de 1 % et de 15 % maximum par rapport à la souche vaccinale du même sérotype).
- Critères épidémiologiques : Au moins un des deux liens épidémiologiques suivants:
 - Transmission interhumaine.
 - Antécédents de voyage dans un pays endémique ou avec épidémies.

On distingue alors :

- Cas possible : Tout sujet répondant aux critères cliniques.
- Cas probable : Tout sujet avec critères cliniques et présentant un lien épidémiologique.
- Cas confirmé : Tout sujet répondant aux critères cliniques et aux critères de laboratoire.

➤ **FACTEURS DE RISQUE :**

- Partage des mêmes sanitaires et des mêmes cuisines qu'un malade atteint de polio ou d'un porteur sain.
- Proximité physique d'un malade ou d'un porteur sain.
- Mauvaises conditions d'hygiène.
- Réfugiés et demandeurs d'asile provenant de pays où la poliomyélite circule
- Immunodépression primitive et secondaire .

➤ **DIAGNOSTIC PARACLINIQUE :** Le diagnostic clinique est confirmé par le laboratoire , qui repose principalement sur l'isolement du virus .

Le poliovirus peut généralement être isolé à partir d'échantillon de la gorge durant la première semaine de la maladie et à partir des selles pendant quelques semaines après le début de la maladie. Le virus est cependant rarement retrouvé dans le LCR. Les Prélèvements à faire pour le diagnostic :

- matières fécales : à 2 reprises, avec un intervalle de 24-48 heures et dans les 14 jours après les premiers symptômes. Chaque échantillon doit avoir le

volume d'une noix, être placé dans un flacon sec, propre, hermétique, et entreposé dans un réfrigérateur. A défaut, on effectuera un écouvillonnage rectal.

- Frottis de gorge : utile uniquement lors de la première semaine de la maladie.

- Liquide LCR : prélever et envoyer en même temps que le 1er sérum (au moins 1 ml).

➤ **PRONOSTIC ET EVOLUTION :**

Une paralysie est irréversible dans un cas sur 200. Le taux de létalité parmi les cas de paralysie se situe entre 2 % et 20 %, mais est plus élevé lorsqu'il y a une atteinte bulbaire.

NB Syndrome de post-poliomyélite non infectieux : Les enfants qui ont contracté le poliovirus paralytique peuvent développer, plusieurs décennies après (30 à 40 ans), un syndrome de post-poliomyélite non infectieux qui se caractérise par l'apparition de nouveaux déficits progressant lentement comme des faiblesses et des douleurs musculaires avec parfois une atrophie musculaire ainsi qu'une difficulté à respirer et à avaler. Les causes exactes du développement de ce syndrome ne sont pas actuellement bien définies : il pourrait être dû à la persistance du virus chez certains patients.



2. SYNDROME DE GUILLAIN BARRE ET STROHL :

➤ **DIAGNOSTIC CLINIQUE** : Le GBS est une polyradiculonévrite aiguë se traduisant généralement par un déficit sensitivomoteur d'évolution ascendante, bilatérale et symétrique. Ces critères diagnostiques reposent essentiellement sur la clinique. La présence d'un déficit d'apparition progressive débutant dans plus d'un membre ainsi qu'une aréflexie sont les deux critères principaux du diagnostic de GBS . D'autres critères sont fortement en faveur de ce syndrome sans être pour autant nécessaires :

- progression en moins de 4 semaines,
- atteinte symétrique,
- atteinte sensitive modérée associée ou non à des paresthésies,
- notion de récupération,
- atteinte des paires crâniennes en particulier une paralysie faciale d'origine périphérique bilatérale,
- présence d'une dysautonomie,
- absence de fièvre,
- présence de douleurs neuropathiques.

Dans la plupart des situations, les critères cliniques suffisent au diagnostic.

➤ **PHASES CLINIQUES** : Le syndrome GBS est souvent précédé d'un syndrome infectieux généralement respiratoire ou digestif, et donc parfois considéré comme une polyradiculonévrite aiguë postinfectieuse. Il se déroule généralement en 3 phases : la phase d'extension, la phase de plateau et la phase de récupération .

- La phase d'extension : Elle correspond à l'extension du déficit neurologique. Elle doit par définition durer moins de 4 semaines. Les premiers symptômes sont généralement des paresthésies ou des dysesthésies des extrémités. Puis s'installe le déficit moteur, généralement bilatéral et symétrique, associé à une perte ou diminution des réflexes ostéo-tendineux. L'évolution du déficit se déroule de manière ascendante, prédomine en proximal et peut être de gravité variable. Il évolue potentiellement vers une tétraplégie flasque avec diplégie faciale associée à une insuffisance respiratoire aiguë restrictive liée à l'atteinte des nerfs phréniques⁽⁸⁾ .
- La phase de plateau : Elle est sans signe de progression de l'atteinte motrice, mais également sans signe de récupération. Elle peut être de durée variable et est accompagnée dans 80% des cas de paresthésies et de douleurs. Soixante-quinze pour cent des patients auront alors perdu leur capacité à marcher et 30% nécessiteront une assistance ventilatoire au cours de cette période ⁽⁹⁾.
- La phase de récupération : Elle est généralement la plus longue. Vingt pour cent des patients ne retrouvent pas la capacité de marcher à 6 mois d'évolution et des séquelles sont retrouvées chez 10% des patients à 3 ans .

Cette évolution en 3 phases est modifiée depuis l'avènement de l'immunothérapie. On observe parfois avec ce traitement l'apparition de

nouvelles phases d'extension pendant la phase de plateau ou de récupération. On les nomme les « treatment-related fluctuations » ou fluctuations cliniques liées aux traitements⁽¹⁰⁾. Ces phases d'extension évoluent généralement favorablement à la reprise du traitement .

➤ **SYMPTOMES ASSOCIES :**

- **Dysautonomie :** Elle intervient généralement dans la phase d'extension, mais parfois dans la phase de récupération . Ces symptômes peuvent se manifester par des troubles cardiovasculaires comme une labilité tensionnelle entraînant des hypotensions orthostatiques sévères et une dysrythmie pouvant aller jusqu'à l'arrêt cardio-circulatoire⁽¹¹⁾. Les dysautonomies représenteraient une des principales causes de décès dans la maladie⁽¹²⁾ .
- **La douleur :** La douleur est un des symptômes les plus présents au cours du syndrome de GBS (89% des cas) . Elle est présente dans toutes les phases du GBS. Elle se présente sous différentes formes : douleur de type neuropathique avec paresthésies ou dysesthésies, douleur musculaire ou articulaire, douleur viscérale, douleur de décubitus, etc... Elle ne semble pas être plus importante dans une forme clinique que dans une autre⁽¹³⁾ .

➤ **FORMES CLINIQUES :** on a trois ;

- **Forme démyélinisante simple :** La forme démyélinisante est la plus fréquente en Europe et en Amérique du Nord. Elle se définit par une démyélinisation des nerfs moteurs à l'EMG. Elle peut parfois être associée à une atteinte axonale, rendant le diagnostic plus difficile, et dont le pronostic est plus péjoratif⁽¹⁴⁾. Les critères EMG pour conclure à une atteinte primitivement démyélinisante sont :
 - l'augmentation du temps de latence distale supérieure à 110% de la normale supérieure (120% si atteinte axonale associée),
 - la diminution de la vitesse de conduction motrice inférieure à 90% de la normale inférieure (85% si atteinte axonale associée),
 - l'augmentation du temps de latence de l'onde F supérieure à 120% de la normale supérieure , ratio amplitude d'action proximal/distal < 0,5. 4.2
- **Forme axonale (AMAN) :** La forme axonale est la forme principale rencontrée en Asie, Amérique du Sud et Centrale. La cible physiopathogénique est ici l'axolemm⁽¹⁵⁾. Les critères EMG pour conclure à une atteinte axonale sont :
 - l'absence de critères de démyélinisation,
 - l'amplitude d'action de la stimulation distale inférieure à 80% de la limite normale inférieure⁽¹⁶⁾.
- **Forme sensitivomotrice ou AMSAN:** Cette forme se retrouve également essentiellement en Asie et en Amérique du Sud et Centrale. Elle se caractérise également par une atteinte axonale des nerfs moteurs mais aussi par la présence de symptômes sensitifs au premier plan. L'EMG,

réalisé cette fois-ci au niveau des nerfs sensitifs, permet de mettre en évidence une atteinte axonale des nerfs sensitifs normalement inexistante dans la forme AMAN⁽¹⁷⁾.

- **DIAGNOSTIC PARACLINIQUE** : L'ensemble des critères cliniques ne sont pas forcément tous présents et il peut exister des variantes du syndrome GBS. Dans ces situations, il est recommandé de réaliser des examens complémentaires pour valider le diagnostic et éliminer un diagnostic différentiel⁽¹⁸⁾.

-BILAN BIOLOGIQUE : repose sur la PL :

- Ponction lombaire : La ponction lombaire est le principal examen biologique pouvant orienter le diagnostic en faveur d'un syndrome GBS. Elle retrouve typiquement une dissociation albuminocytologique, se traduisant par une hyperprotéinorachie (protéinorachie supérieure à 0,4 g/L) sans réaction cellulaire associée (moins de 5 cellules)⁽¹⁹⁾. Toujours présente, cette dissociation peut être retardée et peut alors manquer à la phase initiale du diagnostic. Il est par ailleurs toléré une hypercellularité, allant jusqu'à 50 éléments mononuclés dans le LCR, en l'absence d'un autre diagnostic différentiel suspecté et si les autres critères cliniques sont remplis ⁽²⁰⁾ .

-ELECTROPHYSIOLOGIE : L'électromyogramme (EMG) confirme le diagnostic de GBS, en éliminant principalement les myélopathies aiguës où l'EMG est normal, et la myasthénie auto-immune qui présente typiquement des décréments à l'EMG. Il peut également donner la forme clinique dont le patient est atteint. L'électromyogramme de stimulodétection est principalement utilisé. Son principe consiste à stimuler un nerf par un choc électrique bref, via une électrode de surface, et à recueillir la réponse musculaire⁽²¹⁾. Deux stimulations sont provoquées : une stimulation proximale et une stimulation distale. Le temps de latence entre les deux réponses donne le temps de conduction. La distance « d » séparant les 2 électrodes ramenée au temps de conduction « TC » permet d'obtenir la vitesse de conduction « VC » de l'influx nerveux ($VC=d/TC$). Après une stimulation, une deuxième réponse appelée onde F est détectée sur l'électromyogramme⁽²²⁾. Cette onde F est liée à la première stimulation qui entraîne la naissance d'une onde dite « antidromique » (remontant du nerf vers la moelle) et qui sera à l'origine d'une nouvelle stimulation. Le temps d'obtention de cette réponse F est dénommé temps de latence de l'onde F. L'augmentation de ces différents temps de latence (distal, proximal et de l'onde F) ainsi que la diminution de la vitesse de conduction permettent de diagnostiquer une démyélinisation. L'amplitude des potentiels d'actions recueillis permet de diagnostiquer une atteinte axonale si elle est diminuée⁽²³⁾. Si l'évolution de la maladie est rapide, l'EMG ne permet pas toujours de faire la distinction entre atteinte démyélinisante ou atteinte axonale ; il doit donc alors être répété à distance. Il sert parfois au suivi du patient dans la phase de récupération en

signalant une remyélinisation. Des signes de remyélinisation à l'EMG sont de bon pronostic⁽²⁴⁾.

-BILANS ASSOCIES : Sont habituellement réalisés afin d'éliminer un diagnostic différentiel :

- une numération de formule sanguine,
- un ionogramme et une glycémie éliminant des troubles métaboliques pouvant être responsables de troubles neurologiques. Le dosage de la natrémie permet également de rechercher un éventuel syndrome de sécrétion inappropriée en hormone antidiurétique (SIADH) souvent associé au GBS,
- et les CPK éliminant une atteinte musculaire type myosite ou rhabdomyolyse aiguë.

Une sérologie Lyme est régulièrement réalisée afin d'éliminer une neuroborréliose. Un dosage des porphyrines urinaires en cas de doute sur une porphyrie aiguë intermittente peut compléter le bilan.

Le bilan étiologique comprend souvent :

- le dosage des enzymes hépatiques à la phase initiale orientant vers une possible infection à CMV ou à un virus hépatique.

- **PRONOSTIC ET EVOLUTION**: Au cours de la phase initiale et de la phase de plateau, 75% des patients perdent la capacité de marcher. Six à 44% des patients développent une insuffisance respiratoire aiguë nécessitant la mise en place d'une ventilation mécanique . Enfin, 26% à 70% des patients présentent des troubles dysautonomiques. Au cours de la phase de récupération, 80% des patients sont capables de marcher à 6 mois et 90% à 3 ans. On retrouve néanmoins des troubles moteurs mineurs dans 27% des cas à 3 ans, entraînant dans environ 30% des cas un changement de profession . Des récives sont rares mais peuvent être observées dans 2 à 5% des cas .
- La mortalité du syndrome GBS varie entre 3 à 13% dans la première année. Ce taux de mortalité approcherait les 3 à 5% depuis l'avènement de l'immunothérapie . Le principal facteur de risque de mortalité à la phase aiguë est l'hospitalisation dans des soins intensifs et surtout la nécessité d'une ventilation invasive. Le décès est dû à une évolution défavorable de la défaillance respiratoire initiale mais surtout à l'apparition d'une pneumopathie et d'un choc septique. Rarement le syndrome dysautonomique est la cause du décès à la phase initiale . Il est intéressant de noter que la plus grande partie des patients décèdent alors qu'ils sont pour la plupart sortis des soins intensifs. Cette mortalité s'explique potentiellement par des dysautonomies avec des troubles du rythme, mais aussi par des défaillances respiratoires chez les patients trachéotomisés non décanulés transférés en secteur ⁽²⁷⁾.

3. LA MYELITE TRANSVERSE AIGUE "MTA" :

- **DIAGNOSTIC CLINIQUE** : l'inflammation aigue de la substance blanche et grise d'un segment médullaire (ou plusieurs segments adjacents) résulte dans des déficits pouvant progresser pendant plusieurs jours aboutissant à un tableau de myélopathie transverse sensitivomotrice complète, avec paraplégie, déficit sensitif sous-lésionnel, rétention urinaire et incontinence fécale. Parfois, la sensibilité vibratoire et le sens de position sont épargnés, au moins au début. Ce tableau se précède le plus souvent par une phase prodromique regroupant des douleurs du cou, du dos ou de la tête puis en quelques heures ou jours surviennent une sensation d'oppression thoracoabdominale, une asthénie, un engourdissement , brulure , picotement et un froid des membres inférieurs avec le début des troubles sphinctériens , un syndrome infectieux est aussi décrit quand l'étiologie est infectieuse . L'installation rapide de ses trouble fait évoquer fortement l'origine inflammatoire et le caractère transverse segmentaire des déficits évoque la MTA⁽²⁸⁾
- **DIAGNOSTIC PARACLINIQUE** : Le diagnostic de myélite est confirmé par l'IRM médullaire montrant une tache blanche (hypersignal) qui exprime un gonflement au niveau de la moelle épinière touchant plus de la moitié de celle-ci en largeur, de hauteur variable et souvent rehaussée après l'injection de produit de contraste à base de gadolinium . Une IRM encéphalique est également indispensable pour orienter le diagnostic. La ponction lombaire peut mettre en évidence différentes anomalies signant le caractère inflammatoire de l'atteinte médullaire et aide à préciser le diagnostic avec la présence des monocytes, la protéinorachie qui est légèrement augmentée et l'index d'IgG qui est élevé (normal $\leq 0,85$)⁽²⁹⁾.
- **DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE** : on a plusieurs causes qui peuvent être indépendantes comme associées :

-**MALADIES NEUROLOGIQUES** : y'on a deux principales :

- ***LA NEUROMYELITE OPTIQUE AUTOIMMUNE*** :

La neuromyérite optique (NMO) ou syndrome de Devic est une maladie démyélinisante sévère et récidivante du système nerveux central qui affecte préférentiellement la moelle épinière (myélite) et les nerfs optiques (névrite optique). Jusqu'à présent, la NMO était souvent considérée comme une sclérose en plaques (SEP) atypique, du fait de sa présentation clinique inhabituelle, de sa progression souvent fulgurante et de sa mauvaise réponse aux immunomodulateurs utilisés dans la SEP. La découverte récente d'un auto-

anticorps sérique spécifique de cette maladie (NMO-IgG), ciblé contre l'aquaporine-4, permet de classer cette maladie parmi les «channelopathies» auto-immunes. Cette avancée récente a permis de redéfinir les critères diagnostiques de la NMO ainsi que d'entrevoir un traitement spécifique ciblé contre la réponse humorale (auto-anticorps)⁽⁴⁵⁾.

La génèse de la NMO semble être essentiellement liée à un processus autoimmun de type humoral. Une étude histopathologique, basée sur l'examen de 82 lésions provenant de neuf autopsies de patients NMO, a démontré que l'histologie était similaire pour l'ensemble des lésions provenant des différents patients. La présence de lésions démyélinisantes extensives est associée à une perte axonale et une raréfaction des oligodendrocytes.

L'infiltration de cellules inflammatoires consiste principalement en des macrophages, granulocytes et éosinophiles, avec de rares lymphocytes T CD4+ et CD8+. Cette observation s'oppose à l'histopathologie habituellement rencontrée dans la SEP, à savoir une infiltration inflammatoire dans le SNC constituée essentiellement de macrophages et de lymphocytes T. On retrouve également dans toutes les lésions actives un dépôt d'anticorps sur la myéline associé à une activation du complément (C9neo), alors que ces éléments sont absents des lésions chez environ 45% des patients avec SEP. Plus récemment, la théorie humorale de la NMO a été confirmée par la mise en évidence d'un anticorps spécifique⁽⁴⁶⁾.

1. Diagnostic clinique : La présentation clinique initiale de la NMO est caractérisée par une névrite optique uni- ou bilatérale (45%), une myélite aiguë (38%), ou une combinaison de ces deux symptômes (17%). 1 La névrite optique se caractérise par une perte de vision progressive (qui peut s'aggraver en heures ou en jours) associée fréquemment à des douleurs rétro-orbitaires accentuées par les mouvements oculaires. La myélite est typiquement étendue longitudinalement (au contraire de la SEP) et se manifeste par une symptomatologie sévère comprenant un niveau sensitif, des douleurs, une parésie bilatérale et des troubles sphinctériens. La poussée de NMO est souvent plus sévère qu'une poussée de SEP et la récupération est moindre. La NMO peut se manifester par une symptomatologie monophasique qui peut être fulminante et fatale bien que le mode «poussée-rémission» soit le plus fréquent. Les rechutes peuvent être espacées d'un laps de temps restreint (semaines ou mois) et ne comportent habituellement pas de symptomatologie lentement progressive⁽⁴⁸⁾.

2. Diagnostic paraclinique :

a. Biologie :

Le prélèvement de liquide céphalo-rachidien (LCR) et le bilan biologique sanguin, dans la NMO comme dans la SEP, sert essentiellement au diagnostic différentiel de type infectieux ou inflammatoire systémique. Cependant, des différences entre SEP et NMO sont fréquemment trouvées dans le LCR et le sérum (figure ci). Dans la NMO, au contraire de la SEP, la pléiocytose du LCR est fréquemment

	SEP	NMO
LCR		
• Pléiocytose	5-50 cellules/mm ³	5-50 cellules/mm ³ > 50 cellules/mm ³ : 32% des cas
• Répartition	Lympho-monocytaire	Lympho-monocytaire Polymorphonucléaires : 25-50% des cas
• Distribution oligoclonale*	90% des cas	30% des cas
Sérum		
• Facteur anti-nucléaire (FAN)	20-30% des cas	> 50% des cas
• Autres auto-anticorps (maladies autoimmunes systémiques)	Rare	Fréquent
• NMO-IgG	Absent	> 70% des cas

supérieure à 50 leucocytes/mm³ et peut présenter une neutrophilie marquée. La présence d'une distribution oligoclonale du LCR n'est pas discriminative mais se voit trois fois plus fréquemment dans la SEP que la NMO. La présence d'autoanticorps associés aux maladies auto-immunes systémiques est plus fréquente dans la NMO que dans la SEP mais doit être interprétée avec précaution en l'absence de signe d'atteinte systémique biologique ou clinique associée⁽⁴⁹⁾.

b- imagerie :

L'IRM médullaire est un élément essentiel

du diagnostic de NMO puisque le critère principal est la présence de lésions médullaires extensives et contiguës sur plus de trois segments vertébraux. L'IRM cérébrale doit se faire en parallèle puisqu'elle permet également de différencier la NMO de la SEP.

Les lésions cérébrale

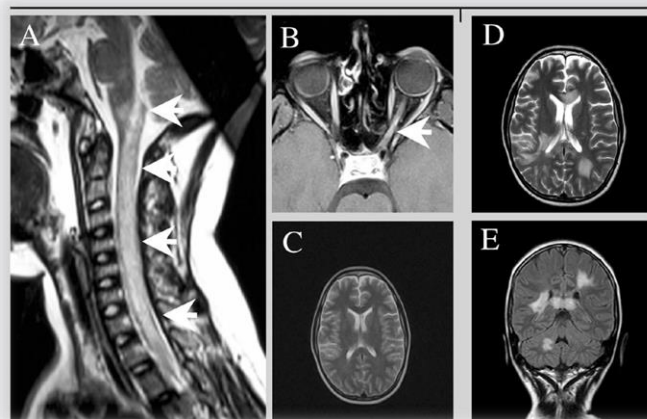
de la NMO sont classiquement:

- 1) absentes au début de la maladie ;

- 2) peuvent apparaître lorsque la maladie évolue dans le temps;

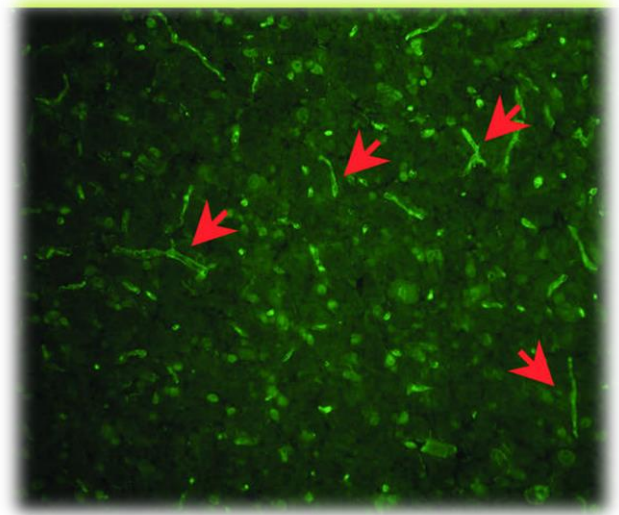
- 3) asymptomatiques et

- 4) atypiques pour une SEP (confluentes, étendues, touchant le diencephale).



La présence de lésions cérébrales compatibles avec une SEP ne se rencontre que dans 10% des NMO. L'IRM cérébrale permet également de démontrer une prise de contraste du nerf optique caractéristique de la névrite optique. La figure 2 montre, chez une patiente avec NMO, les lésions médullaires et cérébrales visibles à l'IRM. A noter la lésion médullaire longitudinale extensive sur plus de trois segments vertébraux (figure ci-dessus), la prise de contraste du nerf optique G (B), l'absence de lésion cérébrale lors de la phase initiale de la maladie (C) ainsi que l'apparition ultérieure de lésions cérébrales (D et E)⁽⁵²⁾ .

c. Anticorps anti-nmo et anti-aquaporine-4 : Les anticorps spécifiques de la NMO ont été découverts par le groupe de Lennon et coll. de la Mayo Clinic. La technique de détection des NMO-IgG consiste en une immunofluorescence indirecte en appliquant le sérum du patient sur des coupes de cerveau murin. Ces anticorps (NMO-IgG) fixent de manière caractéristique la barrière hémato-encéphalique, comprenant les microvaisseaux, la pie-mère et les espaces de Virchow-Robin. Sur la base de plus de 100 sera de NMO testés avec cette technique et comparés avec des SEP et autres contrôles, la sensibilité du test est 70% et sa spécificité 90%. La figure 3 montre la détection d'Ac anti-NMO dirigés contre la barrière hémato-encéphalique selon la technique d'immunofluorescence indirecte⁽⁵³⁾.



CRITÈRES DIAGNOSTIQUES RÉVISÉS DE LA NMO

- 1 Névrite optique
- 2 Myélite aiguë
- 3 Au moins deux critères sur les trois suivants :
 - Lésion contiguë de la moelle épinière à l'IRM sur ≥ 3 segments vertébraux
 - IRM cérébrale ne remplissant pas les critères d'une sclérose en plaques*
 - Anticorps anti-NMO positifs

- LA SCLEROSE EN PLAQUE "SEP" :

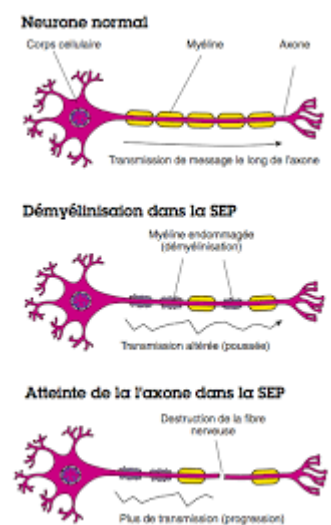
Chez l'enfant de plus de 10ans ; le tableau clinique est le même que chez l'adulte , est très variable, fonction de la localisation de la plaque. La présentation peut être mono ou pluri-symptomatique, la multiplicité des symptômes ne signifiant pas multiplicité des lésions.

1. Les deux événements de base : Les symptômes neurologiques s'installent le plus souvent (85 à 90 % des cas) de manière subaiguë, en quelques heures ou quelques jours, puis régressent, définissant la poussée ; plus rarement, les symptômes sont insidieux d'emblée, s'aggravant sur plusieurs mois ou années (10 à 15 %) (47);

a. La poussée : Une poussée se définit comme l'apparition de nouveaux symptômes, la réapparition d'anciens symptômes ou l'aggravation de symptômes préexistants, s'installant de manière subaiguë en quelques heures à quelques jours, et récupérant de manière plus ou moins complète. Sa durée est au minimum de 24 heures. Une fatigue seule, ou des symptômes survenant dans un contexte de fièvre, ne sont pas considérés comme une poussée. Par définition, deux poussées doivent être séparées d'au moins 1 mois⁽⁵¹⁾.

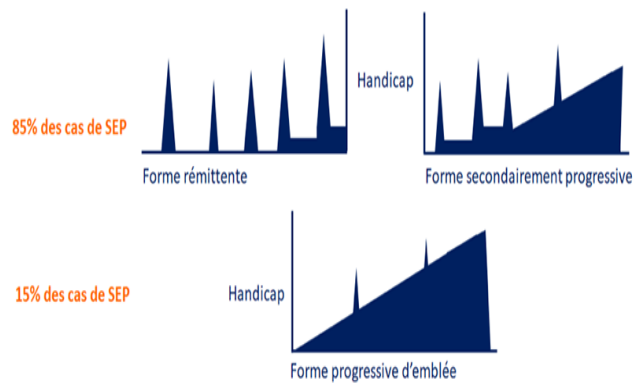
b. La progression : La progression est définie comme l'aggravation continue, sur une période d'au moins 6 mois, de symptômes neurologiques. Une fois commencée, elle ne s'interrompt plus et est donc une cause majeure de handicap chez les patients atteints de SEP⁽⁵⁴⁾.

2. Formes cliniques : L'évolution globale de la SEP est polymorphe, reflet de l'interaction entre les poussées et la progression continue du handicap. Trois formes cliniques principales de SEP peuvent être définies en fonction de la combinaison de ces deux événements de base ;



a. Forme rémittente-récurrente :

elle est composée exclusivement de poussées qui peuvent laisser des séquelles, ces séquelles restant stables entre deux épisodes. Elle débute vers 30 ans en moyenne et représente 85 % des formes de début⁽⁵⁵⁾.



b. Forme secondairement progressive : cette forme est l'évolution naturelle tardive de la forme précédente, une phase de progression succédant à la phase rémittente. Elle peut toucher tous les patients initialement rémittents, après une période plus ou moins longue, de 15 à 20 ans en moyenne.

c. Forme primaire progressive : ou progressive d'emblée, où la progression est présente dès le début, sans poussée, affecte 15 % des patients et débute en moyenne un peu plus tardivement, vers 40 ans. Elle se caractérise habituellement par une atteinte médullaire (limitation progressive du périmètre de marche par paraparésie spastique)⁽⁵⁶⁾.

3. Les symptômes : Les symptômes dépendent de la phase clinique ;

a. Les poussées inaugurales : La première poussée de la maladie dans les formes rémittente-récurrente correspond le plus souvent à un des tableaux suivants :

- myélite partielle, caractérisée par des troubles sensitifs des membres, de topographie médullaire, parfois associés à des troubles moteurs et/ou sphinctériens. Les troubles sensitifs correspondent à des picotements, des fourmillements, des sensations d'hypoesthésie ou même d'anesthésie, des douleurs, des décharges, des sensations de striction ou d'étau, de ruissellement, de chaud, de froid. Le signe de Lhermitte est très évocateur : il s'agit d'une impression de décharge électrique très brève le long de la colonne vertébrale, parfois des membres, se déclenchant électivement à la flexion de la tête vers l'avant. Il reflète une démyélinisation des cordons postérieurs de la moelle cervicale
- la lésion médullaire, ovale, mesurant moins de trois vertèbres de hauteur et occupant moins de la moitié de la largeur de la moelle en axial, est visualisable sur l'IRM médullaire ;
- la névrite optique rétrobulbaire révèle la maladie dans un quart des cas. Baisse de l'acuité visuelle s'installant sur quelques heures à jours, associée à une douleur périorbitaire dans 80 % des cas, favorisée par la mobilisation du globe oculaire. Un scotome et une dyschromatopsie rouge-vert sont souvent retrouvés. Le fond d'œil est normal au début, mais dans 10 % des cas, il est le siège d'un œdème papillaire. Une décoloration de la papille peut être observée dans les semaines qui suivent l'épisode aigu. La récupération de la

fonction visuelle est complète dans 80 % des cas en 6 mois. Le phénomène d'Uhthoff se manifeste, après récupération de la névrite optique, par une baisse transitoire de quelques minutes de l'acuité visuelle, survenant à l'effort ou lors de l'augmentation de la température corporelle. La névrite optique, notamment lors d'un premier épisode, est une urgence diagnostique. En effet, si dans la SEP le pronostic est en général bon, il ne faut pas méconnaître certains diagnostics différentiels dont le pronostic est beaucoup plus péjoratif (névrite optique de la neuromyéélite optique par exemple, ou baisse d'acuité visuelle dans le cadre d'une hypertension intracrânienne). Le bilan à réaliser en urgence comprend un examen ophtalmologique avec mesure de l'acuité visuelle (on évaluera la sévérité de l'atteinte visuelle), du champ visuel (on recherchera un scotome et son étendue), fond d'œil (on recherchera un œdème papillaire). Les potentiels évoqués visuels confirmeront dans un second temps la démyélinisation du nerf optique (allongement de la latence du P100). L'IRM des nerfs optiques peut également permettre de visualiser la lésion inflammatoire responsable de la baisse d'acuité visuelle.

- Moins souvent le tableau initial correspond à un des tableaux suivants :

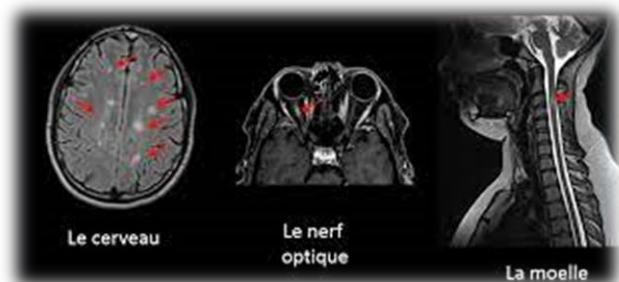
- atteinte du tronc cérébral (vertige par syndrome vestibulaire central ; diplopie par paralysie oculomotrice) ;
- atteinte du cervelet (ataxie) ;
- atteinte hémisphérique (atteinte sensitive et/motrice unilatérale) ;
- syndrome multifocal.

b. Les poussées ultérieures : Elles peuvent correspondre à n'importe lequel des tableaux décrits ci-dessus.

c. Les symptômes de la phase progressive : Ils sont dominés par les tableaux de

paraparésies spastiques qui représentent le mode de début habituel des formes progressives primaires (troubles de la marche d'apparition insidieuse) mais des tableaux d'ataxies progressives sont possibles.

d. Les autres symptômes : Ils sont plus rares au tout début de la maladie, mais sont fréquents à la phase d'état : atteintes du tronc cérébral (ophtalmoplégie internucléaire, paralysie faciale centrale ou périphérique, névralgie faciale, dysarthrie, troubles de déglutition), troubles sphinctériens (hyperactivité vésicale responsable d'impériosités mictionnelles, pollakiurie; hypertonie sphinctérienne responsable d'une dysurie), fatigue, troubles cognitifs, douleurs neuropathiques...



4. Diagnostic paraclinique :

La dissémination temporelle des lésions se définit comme la succession d'épisodes neurologiques dans le temps. Elle doit être recherchée systématiquement à l'interrogatoire. Elle peut être mise en évidence cliniquement (un intervalle minimal de 1 mois est requis de principe entre deux poussées) mais aussi à l'IRM, soit par l'apparition de nouvelles lésions sur des IRM successives, soit sur l'association de lésions prenant et ne prenant pas le contraste. Dans les formes progressives d'emblée, on considère par définition que le critère de dissémination dans le temps est rempli quand la maladie évolue et s'aggrave depuis plus d'un an.

La dissémination spatiale des lésions correspond à l'atteinte de plusieurs zones du SNC. Elle peut être mise en évidence par les données cliniques (une névrite optique et un syndrome pyramidal ne peuvent pas être expliqués par une seule lésion) ou par les examens paracliniques, en particulier l'IRM.

Devant un tableau clinique évocateur, l'IRM est l'examen de prédilection pour confirmer la suspicion d'atteinte inflammatoire du système nerveux central et éliminer les diagnostics différentiels. L'IRM médullaire sera ainsi le premier examen proposé devant une myélite, l'IRM des nerfs optiques devant une suspicion de neuropathie optique.

La démarche diagnostique face à un malade suspect de SEP comporte donc cette quête de la dissémination spatiale et temporelle, cliniquement d'abord, mais aussi par l'intermédiaire des examens paracliniques qui accélèrent la procédure.

L'IRM, encéphalique éventuellement complétée par une IRM médullaire, est l'examen de choix pour le diagnostic de SEP. Les lésions apparaissent sous la forme d'hypersignaux de la substance blanche sur les séquences pondérées en T2 (le liquide cébrospinal – LCS – apparaît blanc lors de ces séquences) ou, de préférence, en T2/FLAIR (fluid attenuation inversion recovery) qui est une séquence T2 avec inversion du signal du LCS, qui apparaît en hyposignal, permettant une meilleure différenciation avec les lésions. Elles peuvent aussi apparaître, inconstamment, en hyposignal («trous noirs») sur les séquences en T1. Les lésions sont ovoïdes, de plus de 3 mm habituellement, localisées majoritairement dans la substance blanche périventriculaire, avec un grand axe perpendiculaire à l'axe des ventricules. Elles peuvent également être juxtacorticales (au contact du cortex, ne respectant pas les fibres en U), sous-tentorielles (dans le cervelet ou le tronc cérébral) ou médullaires. Les lésions récentes (en pratique moins de 1 mois) apparaissent en hypersignal T1 après injection de produit de contraste (gadolinium). Une IRM médullaire peut être réalisée si la symptomatologie initiale évoque cette localisation ou si le nombre et la localisation des hypersignaux cérébraux ne sont pas suffisants pour poser le diagnostic.

Les critères les plus récents, ceux de McDonald (2017), autorisent le diagnostic de SEP devant un tableau clinique typique, dès la première poussée, à condition qu'il y ait une dissémination spatiale (deux localisations différentes, soit

cliniquement, soit dans deux des quatre zones stratégiques à l'IRM – périventriculaire, sous-tentorielle, juxta-corticale/corticale ou médullaire) et une dissémination temporelle (lésions d'âge différent objectivées par une prise de contraste pour certaines et pas pour d'autres). Dans le cas contraire, il faudra attendre une nouvelle poussée clinique ou de nouvelles lésions à l'IRM pour définir cette dissémination temporelle et/ou spatiale. En pratique, pour mettre cette nouvelle poussée en évidence précocement, on réalise souvent une nouvelle IRM environ 3 mois après l'IRM initiale. Ces critères de McDonald (2017) permettent aussi, pour affirmer le diagnostic plus précocement, de remplacer le critère de dissémination temporelle par la démonstration d'une inflammation du liquide cébrospinal (présence de bandes oligoclonales seulement).

○ **Chez l'enfant de moins de 10 ans** ; l'altération sévère de l'état de conscience, l'encéphalomyélite et la présence de plusieurs symptômes de cette phase simultanément font la particularité.

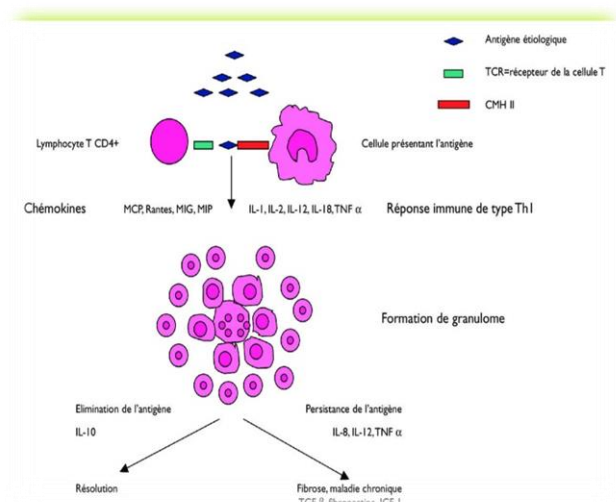
5. Evolution : la forme la plus fréquente est la forme rémittente (plus de 95% des cas). Un handicap irréversible pourra s'installer, mais le délai d'installation sera plus long que chez les patients ayant débuté leur maladie à l'âge adulte.

- MALADIES DE SYSTEME :

- LA SARCOIDOSE :

La sarcoïdose est une affection granulomateuse systémique chronique de cause inconnue. Sa fréquence est de l'ordre de 3 % de toutes les sarcoïdoses .

Celle-ci est sous-estimée du fait des formes asymptomatiques. La race noire semble plus atteinte et cela est retrouvé chez les enfants métis originaires des Antilles Françaises . Le rôle d'un facteur génétique est mis en évidence par STEPHANA et coll. avec une prédisposition de certains groupes de système HLA et en particulier DR4 et DR2⁽³⁵⁾ .



1.Diagnostic clinique : Dans environ 5% des cas la sarcoïdose peut atteindre le système nerveux central (cerveau, moelle épinière ou méninges), le système nerveux périphérique (nerfs), ou les muscles. Peuvent également s'associer des signes plus généraux tels que la fatigue, une perte de poids ou de la fièvre. L'atteinte neurologique peut même révéler la maladie, associée ou non à des manifestations dans les autres organes. Dans 10 % des cas, elle reste limitée au système nerveux donnant la neurosarcoïdose qui peut atteindre à la fois le système nerveux central et périphérique avec des symptômes très variés⁽³⁶⁾.

On retrouve plusieurs types d'atteintes neurologiques :

- L'atteinte du système nerveux central (cerveau et moelle épinière) avec des symptômes tels qu'une faiblesse ou une paralysie du bras et de la jambe, des sensations anormales, des douleurs, des engourdissements et des picotements, des difficultés vésicales ou intestinales, des troubles de la régulation de la pression sanguine, de la température (dysautonomie), ou encore des troubles cognitifs (mémoire, concentration...) ;
- L'atteinte des nerfs crâniens responsable de symptômes tels qu'une paralysie faciale, une baisse de la vue, de l'audition etc. ;
- L'atteinte méningée responsable de maux de tête, de nausées ou vomissements ;

L'atteinte du système nerveux périphérique (nerfs) se manifestant par une faiblesse ou des sensations anormales par exemple ;

L'atteinte musculaire caractérisée par des douleurs musculaires (myalgies) ou encore une faiblesse⁽³⁷⁾.

L'ensemble de ces manifestations neurologiques peut s'associer ou non à des atteintes d'autres organes. L'atteinte pulmonaire est la plus fréquente (toux, essoufflement), mais il existe également des atteintes des ganglions (gonflement des ganglions), de la peau (érythème noueux se manifestant par des nodules cutanés violacés, modification des cicatrices, plaques bleues violacées), de l'œil (uvéite se manifestant par un œil rouge, douloureux avec une baisse de vision) ou encore des articulations (articulations rouges, gonflées et douloureuses).

D'autres organes peuvent plus rarement être atteints (cœur, foie, rate, rein).

2.Diagnostic paraclinique : Le diagnostic de neurosarcoïdose avec atteinte du système nerveux central est difficile. Le diagnostic de certitude repose en effet sur l'examen anatomopathologique mettant en évidence les granulomes⁽³⁸⁾.

Il est important de chercher une atteinte d'autres organes afin de réaliser une biopsie qui permet de mettre en évidence les granulomes caractéristiques de la maladie⁽³⁹⁾.

En l'absence de granulome identifié, le diagnostic est dit « possible », et s'appuie sur un faisceau d'arguments avec des symptômes neurologiques évocateurs, associés à des anomalies à l'IRM du cerveau et/ou de la moelle.

La réalisation d'une ponction lombaire est indispensable. L'analyse du liquide céphalorachidien peut être normale ou mettre en évidence une réaction cellulaire (méningite), une élévation des protéines⁽⁴⁰⁾.

Certaines anomalies peuvent également être mises en évidence dans le sang (taux excessif de calcium, élévation de l'enzyme de conversion de l'angiotensine, augmentation des gammaglobulines, baisse des lymphocytes). Certaines maladies peuvent ressembler à la sarcoïdose (notamment la tuberculose) et doivent être éliminées.

- *LUPUS ERYTHEMATEUX DESSIMINE :*

Le lupus érythémateux systémique (LES) est une maladie auto-immune rare, non spécifique d'organe dont l'expression clinique est hétérogène . L'évolution de la maladie est variable. Le plus souvent le LES évolue par poussées impliquant un ou plusieurs organes, entrecoupées de phases de rémission. Dans de rares cas, certains signes d'activité de la maladie persistent tout au long du suivi malgré les différents traitements. A l'inverse, après une phase d'activité initiale, le LES reste parfois quiescent sous une thérapeutique minimale. Il est alors considéré comme « en rémission sous traitement »⁽⁴¹⁾.

le diagnostic peut être porté chez l'enfant dans 10 à 20 % des cas avec une moyenne d'âge au diagnostic entre 11 et 12 ans . Ainsi, le lupus érythémateux systémique pédiatrique (pLES) est défini par la plupart des études par la survenue de la maladie avant l'âge de 16 ans ; parfois cette limite d'âge est étendue à 18 ans⁽³²⁾ .

Une myélite transverse complique l'évolution d'un lupus érythémateux systémique (LES) dans moins de 5% des cas, elle est à évoquer devant une paraplégie ,voire une tétraplégie , avec déficit sensitif et troubles vésicosphinctériens .En IRM , des hypersignaux T2 médullaires sont retrouvés . Critères de classification : Le LES peut avoir une présentation clinique très hétérogène et polymorphe. Le diagnostic est basé sur un faisceau d'arguments cliniques, biologiques et immunologiques⁽⁴³⁾.

La classification SLICC de 2012 « Systemic Lupus International Collaborating Clinics » qui est la plus sensible d'entre elles pour établir un diagnostic précoce avec une sensibilité de 97% et une spécificité de 84% parmi les critères cliniques : atteinte neurologique

- convulsion
- psychose
- mononévrite multiple en absence d'autre cause connue comme une vascularite primitive
- myélite
- Neuropathie périphérique ou atteinte des nerfs crâniens en l'absence d'autre cause connue comme une vascularite primitive ,infection et diabète
- syndrome confusionnel aiguë en l'absence d'autres causes (toxiques , métabolique , urémique , médicamenteuse) ⁽⁴⁴⁾.

- *SYNDROME DE GOUGEROT-SJÖGREN :*

Le syndrome sec était décrit dans la littérature comme maladie qui peut potentiellement donner une paralysie flasque aigue , mais aucun cas n'était identifié vu l'atteinte du système nerveux central est orpheline réalisant des tableaux cliniques proches de la SEP.

-AGENTS INFECTIEUX A TROPISME MEDULLAIRE :

• BACTERIES :



- LA TUBERCULOSE :

La TBC est une maladie infectieuse, contagieuse, d'origine bactérienne due à une mycobactérie :

Mycobacterium tuberculosis ou bacille de Koch (BK) , elle constitue un problème de santé publique par la

morbidité qu'elle peut entraîner. Il s'agit d'une maladie à déclaration obligatoire. La maladie de Pott résulte de l'atteinte des vertèbres par voie mixte hématogène et lymphatique.

Le germe reste en état dormant au niveau des os avant de réaliser une spondylite manifeste. Chez les enfants, qui présentent des disques intervertébraux vascularisés, l'infection peut se localiser au disque réalisant une discite avant de constituer la spondylite. En général chez les adultes la maladie de Pott est secondaire a une lésion primaire tuberculeuse alors que chez les enfants, souvent touchés, elle peut se constituer en tant que primo-infection.

1.Diagnostic clinique : L'état clinique lors du premier examen dépend de plusieurs facteurs :

- le niveau de la localisation rachidienne,
- l'étape de la maladie,
- la présence ou l'absence de phénomènes neurologiques,
- les abcès paraspinaux
- l'origine de la primo-infection.

On considère une histoire minimum de 2-3 mois de maladie lors de la première consultation, période dominée par un syndrome d'imprégnation tuberculeuse (sous fiébrilité, perte de poids) ainsi que par des douleurs spinales intermittentes rarement signes radiculaires signalés a ce stade.

Les signes classiques décrits par Pott dans sa communication de 1779 restent encore valables de nos jours :

- Douleur présente a un certain niveau du rachis. Parfois la douleur est située a distance par irradiation ce qui peut induire en erreur (douleur retro auriculaire pour la localisation cervicale ; douleur thoracique ou dans les membres supérieurs pour la localisation thoracique supérieure ; douleur periombilicale pour la plupart des lésions dorsales inférieures),

- Rigidité, réalisée par la contracture de la musculature para spinale, pouvant imiter un torticollis ou une spondylite ankylosante,
- Abscès froid parfois observé lors la palpation abdominale ou sur une radio du thorax sur un élargissement du médiastin. Toutefois, l'abcès froid est rarement observé de nos jours dans les pays avancés économique,
- Paraplégie

Il existe une importante différence entre les cas souffrant d'une spondylodiscite tuberculeuse (maladie de Pott) et les enfants étant atteints d'une paraplégie pottique. En effet, tous les cas n'ont pas le même tableau neurologique et les déficits neurologiques sur l'ensemble des spondylodiscites tuberculeuses sont rares, environ 10-40 % selon les auteurs. L'expression clinique neurologique est polymorphe et variable dans son mode d'apparition, son évolution et sa modification sous chimiothérapie.

○ Classification des déficits neurologiques : Les classifications des différents auteurs sont difficiles à utiliser en pratique. Très schématiquement, nous distinguons les paraplégies précoces (atteinte inflammatoire et mécanique) et les paraplégies tardives (atteinte mécanique survenant sur des lésions anciennes ou évoluant depuis plusieurs années sur un foyer mal éteint) :

- Paraplégies précoces, moins de trois mois d'évolution des symptômes : 75 % des cas.

- Paraplégies tardives : la consultation a lieu après une période prolongée de paraplégie, supérieure a 3 mois, avec un pronostic péjoratif quant au résultats fonctionnel – 25 % des cas.

Selon certains auteurs, une paraplégie précoce est celle apparue pendant un stage actif de la maladie de Pott, alors qu'une paraplégie tardive apparaît a distance par lésion réactivée ou en tant que séquelle par difformité spinale (12).

○ Intensité du déficit neurologique : Il faut noter la remarquable tolérance des lésions par les malades et un retard considérable au diagnostic. Plusieurs degrés sont individualisés sur les signes déficitaires neurologiques (14) :

- STADE 0 : sans symptômes neurologiques
- STADE I : signes pyramidaux, marche possible
- STADE IIa : déficit moteur incomplet, sans signes sensitifs, marche avec aide.
- STADE IIb : déficit moteur incomplet, sans signes sensitifs, marche impossible.
- STADE III : déficit moteur complet, sans signes sensitifs, marche impossible.
- STADE IV : déficit moteur complet, troubles sensitifs, marche impossible.
- STADE V : Stade IV avec troubles sphinctériens.

Cette classification de Patterson, plus complète que l'échelle de Fränkel (seulement 5 étapes dont normal et déficit total, plus adaptée au traumatismes rachidiens) et plus facile a utiliser que le score ASIA (American Spine Injury Association), permet aussi d'apprécier l'évolution post-opératoire des patients. Dans quelques rares cas, un traumatisme a été révélateur de la paraplégie pottique sans doute par lésion mécanique décompensée par l'accident. En

pratique, il est impossible d'établir des corrélations entre les lésions anatomo-pathologiques, la survenue des troubles nerveux et, le cas échéant, leur intensité et leur moment de survenue. Dans les cas avec spasticité, les troubles sphinctériens et sensitifs peuvent être en retrait par rapport aux troubles moteurs. Au-dessous de D12/L1, les paraplégies sont flasques par atteinte de la queue de cheval.

○ Causes de la paraplégie : Des auteurs ont tenté de les déterminer sur les cas opérés : l'abcès est une des premières causes d'une souffrance nerveuse mais non la principale contrairement à l'opinion d'autres auteurs.

- Les lésions anatomo-pathologiques sont très variables. La lésion initiale est située habituellement au centre de la vertèbre, dans la partie subchondrale en voisinage du disque intervertébral ou dans la partie antérieure sur la surface du corps vertébral. D'autres localisations sont possibles : au niveau du disque qui est la plus fréquente chez l'enfant, ou plus rarement au niveau de l'arc postérieur, exceptionnellement au niveau de l'articulation transversaire intervertébrale.

Par progression la lésion détruit ensuite le disque ainsi que les deux plateaux adjacents de sorte que les vertèbres se télescopent et l'espace intervertébral disparaît. Si la lésion est située en avant, une cyphose se développe par angulation sur le foyer de destruction vertébrale. Le processus inflammatoire intéresse d'habitude deux vertèbres et un disque mais plusieurs niveaux peuvent être affectés de sorte qu'une gibbosité peut apparaître.

- Le mécanisme de l'atteinte neurologique est complexe et associe plusieurs facteurs difficiles à quantifier. Certains auteurs ont essayé de présenter leurs constations chirurgicales

En réalité les associations lésionnelles sont variables en tant que fréquence selon les différentes séries et articles mais la conclusion physiopathologique est

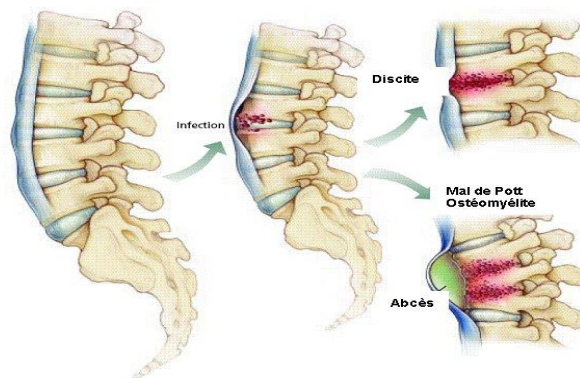
que plusieurs causes interviennent à des degrés divers pour induire des troubles neurologiques :

-Mécaniques :
abcès intra
rachidien formé
de pus et de
séquestres

osseux et discaux ; luxation pathologique avec effondrement d'une vertèbre ostéitique et irruption dans le canal médullaire de fragments osseux purulents.

« L'arrête osseuse » de Bouvier est difficile à définir et à individualiser.

-Inflammatoires : par envahissement du processus tuberculeux de l'ensemble des tissus périméningés. La lésion méningée vraie



(pachyméningite de Sorrel et Déjérine) est rare et la myélite tuberculeuse est exceptionnelle.

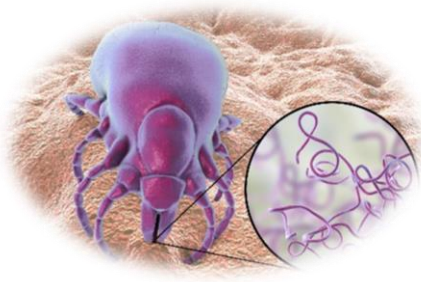
-Vasculaires : sont fréquentes sinon constantes. Leur rôle pathogénique est essentiel, que ce soit dans les lésions mécaniques ou inflammatoires. Les phénomènes de thrombose, d'ischémie par troubles vasomoteurs ou par endartérite tuberculeuse interviennent de façon prédominante dans la genèse des atteintes neurologiques. Ces lésions vasculaires, elles-mêmes régressives sous traitement, pourraient expliquer les améliorations, parfois spectaculaires, des troubles neurologiques.

2. Diagnostic paraclinique : mise en évidence des troubles neurologiques dans le mal de Pott :

- Si la paraplégie est révélatrice, le problème est de faire la preuve de l'origine tuberculeuse par l'anamnèse, les radiographies et éventuellement les tomographies. Le scanner et l'I.R.M ne sont pas encore aisément partout à la disposition des malades en milieu défavorisés. Dans certains cas une intervention chirurgicale peut être proposée pour biopsie vertébrale diagnostique. Le follicule tuberculeux est pathognomonique mais on peut isoler également le B.K ou la nécrose caséeuse.
 - En cas de mal de Pott connu et traité, l'apparition d'une paraplégie est possible car la chimiothérapie ne stérilise pas toutes les lésions en quelques semaines
 - Si la paraplégie est tardive, il faut déterminer s'il s'agit d'une paraplégie pottique vraie ou d'une cicatrice fibreuse.
- Dans tous les cas, la recherche du B.K doit être systématique. Les prélèvements par tubage ou au niveau des fistules ne sont positifs que dans 2/3 des cas, d'où l'intérêt dans les cas difficiles de la biopsie chirurgicale, mais cette biopsie est inutile si le traitement antibiotique est institué depuis plus de trois semaines, celui-ci fournira alors une confirmation secondaire par la cicatrisation des lésions .



- LA BORRELIOSE :



La borréliose est une maladie multisystémique due à une infection par la bactérie *Borrelia Burgdorferi* Sensu Lato. Les organes atteints sont surtout la peau, le système nerveux, les articulations, le cœur et les yeux. La transmission se fait par une piqûre de tique, en Europe en est responsable surtout *Ixodes ricinus*. Ces infections sont fréquentes et on trouve des taux d'anticorps spécifiques, croissants avec l'âge, dès la petite enfance (1-5%) et 7% chez les adolescent-e-s. Plus de 95% des infections sont asymptomatiques. Lorsque se développe une maladie, on parle de **BORRELIOSE DE LYME**.

1. Diagnostic clinique : y'a plusieurs tableaux ;



○ **MANIFESTATIONS CUTANEE** : On distingue des stades précoces et tardifs ainsi que des manifestations locales et disséminées . Les symptômes précoces régressent en général spontanément alors que les tardifs peuvent devenir chroniques et occasionner des séquelles durables (p.ex. système nerveux, peau, articulations). Avec plus de 90% de cas diagnostiqués, la lésion la plus fréquente précoce et locale est l'érythème migrant (EM).



Peu de patients avec une atteinte tardive mentionnent des lésions dermatologiques anamnestiques. De même ils ne se souviennent que rarement d'une piqûre de tique. Souvent sont responsables les nymphes (un stade de la tique), à peine visibles et qu'on détache sans les remarquer, les borrélioses ayant déjà été transmises .

L'EM érythème migrant se développe après une latence de généralement 1-2 semaines (3 jours – 4 semaines) à l'endroit de la piqûre, se répand de manière centrifuge, typiquement en pâlisant ou prenant un couleur livide au centre. Il faut savoir qu'il existe aussi des morphologies atypiques, sans ou une pâleur centrale partielle. L'érythème migrant peut aussi se former ailleurs qu'au lieu de la piqûre de la tique. Il faut examiner toutes les régions corporelles, y compris le cuir chevelu . L'élément anamnestique central est la «rougeur migrante» . Un diamètre ≥ 5 cm différencie l'EM d'une réaction locale non spécifique, de même une apparition après 2 jours au plus tôt . Lors de la consultation il est utile de s'enquérir d'éventuelles photos de la lésion datant des jours précédents.

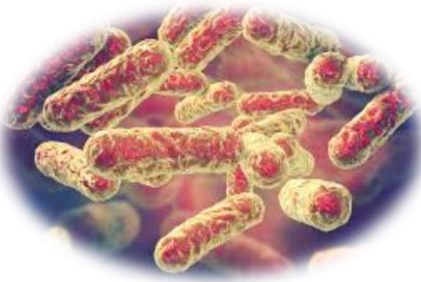
○ MANIFESTATIONS NEUROLOGIQUE : La méningite aseptique, lymphocytaire avec parésie de nerfs crâniens, le plus souvent le nerf facial, est la forme la plus fréquente de neuroborréliose pendant l'enfance. Typiquement, et contrairement à la méningite virale généralement aiguë, les troubles neurologiques se développent progressivement sur plusieurs jours. La maladie de Lyme est la cause la plus fréquente d'une parésie périphérique aiguë isolée du nerf facial pendant l'enfance, surtout pendant la saison chaude. D'autres nerfs crâniens peuvent être atteints, comme dans notre cas clinique le nerf vestibulaire.

La neuroborréliose tardive est rare pendant l'enfance et se manifeste par des céphalées persistant généralement longtemps. Elle peut se présenter sous forme de méningoradiculonévrite lymphocytaire (syndrome de Bannwarth, qui est la typique neuroborréliose de l'adulte), de pseudotumeur cérébrale, d'encéphalite focale, d'ataxie cérébelleuse, et à l'intérêt de notre recherche de myélite transverse aiguë et de syndrome de Guillain Barré (déjà établis)

○ MANIFESTATIONS ARTICULAIRES : Pendant l'enfance la borréliose ne se manifeste que dans 10% des cas par une atteinte articulaire, il s'agit d'une forme tardive et localisée de la maladie. Cliniquement on constate en général une arthrite douloureuse avec un épanchement. Le temps d'incubation étant très long, cette forme de borréliose peut se manifester tout au long de l'année. Sont touchés presque exclusivement et unilatéralement le genou (gonarthrite, 90%), plus rarement plusieurs autres articulations (oligoarthrite) ou d'autres grandes articulations. Les jeunes enfants manifestent un comportement d'évitement (refus de marcher), alors que les enfants plus âgés et les adolescent-e-s se plaignent de douleurs. L'articulation atteinte est tuméfiée et chaude, parfois on constate une rougeur, en général pas de fièvre.

2.DIAGNOSTIC PARACLINIQUE : on va s'intéresser à la neuroborréliose ; où la ponction lombaire est indiquée. La plupart des fois elle montre une pléiocytose mononucléaire. La production intrathécale d'anticorps est probante. La sérologie est également positive (pour la plupart IgG, plus rarement IgM); dans un premier temps on pratique un immunoassay ou l'immunofluorescence, le résultat positif doit ensuite être confirmé par l'immunoblot spécifique. Des suivis sérologiques ne sont en général pas indiqués même pas pour l'évaluation thérapeutique.

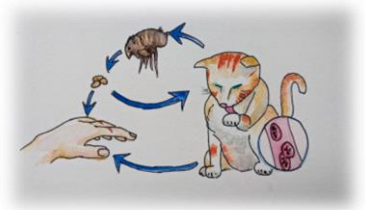
- LA BARTONELLOSE :



Les infections à Bartonella sont mal connues, à l'exception de la Maladie des griffes du chat, décrite en 1950 par Robert Debré, et dont l'agent pathogène *Bartonella henselae*.

Trente-trois espèces sont actuellement validées, dont l'hôte habituel est l'homme ou des mammifères. Les bartonelloses sont des maladies émergentes ou ré-émergentes du fait de

l'augmentation de leur prévalence chez les immunodéprimés, en particulier infectés par le VIH, de la dégradation des conditions socio-économiques, du contact plus fréquent avec les animaux réservoirs et avec les vecteurs. Leur connaissance a progressé rapidement du fait de l'apport des techniques d'amplification génique. Ce sont des maladies ubiquitaires, sauf la maladie de Carrion qui sévit uniquement en Amérique du Sud.



1. Diagnostic clinique : Chaque espèce de Bartonella va déterminer un certain nombre de manifestations cliniques, biologiques et histologiques. Certaines de ces manifestations sont spécifiques d'une espèce donnée, d'autres sont communes à différentes espèces de Bartonella.

Suit généralement griffes ou morsures de félin, démarre comme une lésion primaire de la peau suivie par une tuméfaction des ganglions satellites. Sous sa forme classique, la MGC est une affection peu grave. Trois à dix jours après une réaction cutanée telle qu'une griffure de chat, on assiste à l'apparition d'une papule ou d'une vésicopustule. Cette lésion primaire persiste quelques jours ou quelques semaines et la plupart du temps elle a disparu quand apparaissent les autres signes cliniques.

L'état général du malade est peu altéré mais dans plus de 50% on note des signes généraux ou locaux de pronostic favorable. Des rares cas de formes systémiques ont été décrites chez l'enfant, il s'agit de formes viscérales avec adénopathies multiples et atteinte hépatique ou splénique.

Angiomatose bacillaire et Péliose hépatique sont les atteintes les plus fréquemment observées au cours des bartonelloses.

Les myélites sont des atteintes extrêmement rare d'infection .

2. Diagnostic paraclinique : repose sur la biologie ;

- Sérologie : Recherche d'anticorps par IF (immunofluorescence indirecte) - Les titres en IgG 1/128 à 1/256, sans présence d'IgM sont généralement dus à une séroconversion ancienne.

- Les titres en IgG 1/512 avec ou sans IgM plaident pour une infection récente

-La plupart des enfants immunodéprimés infectés par *Bartonella* sp ne secrètent pas d'anticorps spécifiques à un taux détectable ce qui limite l'utilité de la sérologie au cours de l'angiomatose bacillaire et la péliose hépatique.

- Culture : Culture fastidieuse donc peu contributive au diagnostic.
- PCR : L'amplification directe par PCR à partir de biopsies est la technique la plus spécifique. Anatomopathologie : Au cours de maladie de griffes de chat, l'examen du ganglion montre un granulome partiellement nécrotique, *B. henselae* peut être mise en évidence par coloration de Warthin-Starry. L'examen histologique permet surtout d'exclure une néoplasie (lymphome, carcinome).

- MYCOPLASMA PNEUMONIAE :



Mycoplasma pneumoniae (*M. pneumoniae*) est l'un des rares mycoplasmes pathogènes pour l'homme. Si la pneumopathie atypique est l'aspect le plus connu des infections à *M. pneumoniae*, d'autres atteintes extra pulmonaires sont possibles dont les atteintes du système nerveux central (dont la myélite transverse) et périphérique⁽³²⁾.

l'atteinte neurologique liée à *M. pneumoniae*. En fait, la pathogénie de ces atteintes n'est pas formellement élucidée. La plupart des auteurs considèrent qu'il s'agit beaucoup plus probablement d'un mécanisme auto-immun en raison de l'existence d'un délai entre l'infection respiratoire et l'atteinte neurologique et la présence de nombreux auto anticorps dirigés contre les constituants du tissu cérébral, de type anti centrioles , anti gangliosidiques , ou antigalactocérébrosides ⁽³³⁾

L'invasion directe du système nerveux ou du liquide céphalorachidien par *M. pneumoniae* a été avancée par certains en raison de la mise en évidence dans le LCR soit du génome de *M. pneumoniae* par PCR soit du germe lui même à la culture ⁽³⁴⁾.

- LA BRUCELLOSE :



La brucellose est une zoonose ubiquitaire touchant en particulier les pays méditerranéens et le Moyen-Orient. *Brucella melitensis* est l'espèce la plus pathogène pour l'homme. Le réservoir est habituellement un mammifère terrestre .

La neurobrucellose peut se développer à n'importe quel stade de la maladie et peut avoir des

manifestations très variables, notamment une encéphalite, une méningo-encéphalite, une radiculite, une myélite, des neuropathies périphériques et crâniennes, une hémorragie sous-arachnoïdienne et des manifestations psychiatriques .

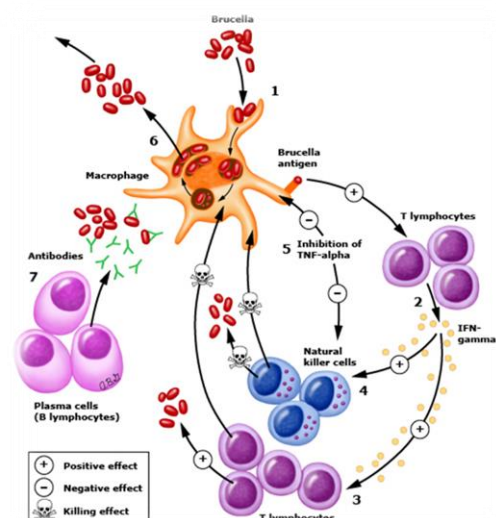
Dans la littérature, les critères diagnostiques de la neurobrucellose posent un problème. Selon certains auteurs, le diagnostic de neurobrucellose pourrait être basé sur des symptômes neurologiques cliniques, alors que selon d'autres auteurs, le diagnostic repose sur des preuves microbiologiques et/ou biochimiques du liquide céphalo-rachidien.

1. Pathogénie : La voie de contamination principale au cours de la brucellose est digestive. Après une période d'incubation variable survient la phase aiguë de la maladie qui correspond à une septicémie d'origine lymphatique au cours de laquelle les bactéries colonisent les cellules du système réticuloendothélial . Elle se traduit au plan clinique par une fièvre ondulante, correspondant aux décharges bactériémiques. La maladie évolue ensuite vers une phase subaiguë, avec possibilité de localisations secondaires : neuroméningées , cardiaques, ostéoarticulaires , hépatospléniques ou génitales notamment.

Le mécanisme exact par lequel la bactérie atteint le système nerveux est incertain mais il semble qu'elle envahit les méninges et entraîne une méningite chronique qui peut être, au début,

asymptomatique. Quand l'immunité de l'hôte diminue , *Brucella* prolifère puis envahit les autres structures nerveuses.

Les *Brucella* sont des bactéries intracellulaires facultatives des macrophages. Leur S-LPS est moins toxique pour les macrophages, moins pyogène et moins inducteur de sécrétion d'interféron gamma que celui des entérobactéries. Les *Brucella* sécrètent également un facteur empêchant l'apoptose des macrophages infectés . La multiplication intracellulaire a lieu dans les phagosomes .



Les lésions médullaires ou radiculomédullaires peuvent être dues à une atteinte brucellienne diffuse par méningoencéphalite ou localisée par arachnoïdite segmentaire ou vascularite.

2. Diagnostic clinique : Au cours de la brucellose, la survenue de manifestations neurologiques constitue un signe de gravité de la maladie . Elles peuvent apparaître en dehors d'un contexte fébrile .La neurobrucellose peut être primaire (due à une atteinte directe des tissus nerveux) ou secondaire (due à une atteinte initialement systémique telle qu'une atteinte ostéoarticulaire ou cardiaque).

La myélite inflammatoire primaire : atteinte motrices, et des troubles sphinctériens. Elle constitue environ 5 % des cas de neuro-brucellose . Elle résulte d'une invasion directe des *Brucella* .Elle doit être distinguée de la myélite secondaire à une arachnoïdite, un granulome du canal spinal, une spondylodiscite brucellienne ou une myélopathie vasculaire ischémique ou hémorragique.

Myélopathies compressives secondaire : Elles sont dues à une atteinte osseuse, articulaire ou des structures molles adjacentes ou des espaces extra-axiaux du système nerveux central .

Dans les formes localisées, les corps vertébraux de L4 et L5 sont les plus touchés Dans les formes diffuses, une compression médullaire est possible par hernie discale ou fragmentation discale ; Une granulomatose extradurale diffuse vers la dure-mère et les racines nerveuses et comprime la moelle épinière . Une arachnoïdite cloisonnante ou un granulome, avec ou sans ostéomyélite brucellienne associée, touchent le plus souvent la fosse postérieure ou le canal spinal. Il en résulte des signes neurologiques variés dus à la compression ou la distorsion des tissus nerveux.

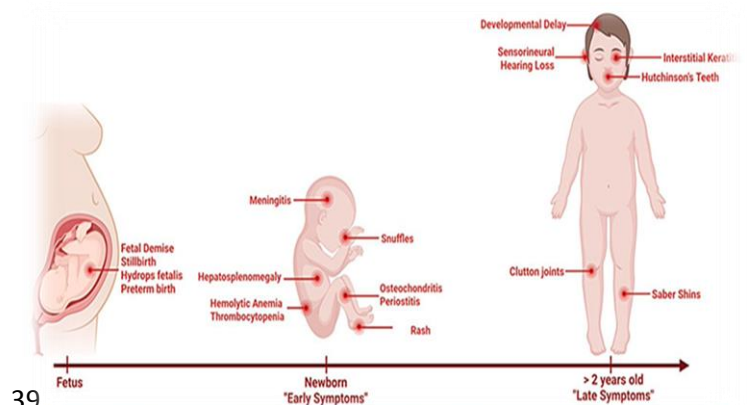
- LA SYPHILIS CONGÉNITALE :



La syphilis congénitale est définie par la présence d'un enfant né d'une mère non ou mal traitée ou d'un enfant présentant des signes cliniques ou biologique de syphilis congénitale. Le risque de transmission est de 100 % au stade primaire, 70 % au stade secondaire et 40 % à la phase latente précoce.

Il augmente avec la progression de la grossesse.

La syphilis congénitale précoce (âge <2 ans) est soit asymptomatique soit se traduit par une infection fulminante disséminée, (lésions mucocutanées, ostéochondrite, anémie, hépato-



splénomégalie, neurosyphilis). La syphilis congénitale tardive (âge >2 ans) se manifeste par une kératite interstitielle, des adénopathies, une hépatosplénomégalie, des lésions osseuses, une anémie, des malformations dentaires (dents de Hutchinson), une neurosyphilis.

Parmi les sites de neurosyphilis : le cordon médullaire exemple : myélite d'ERB, syndrome médullaire cervical médian. En revanche, une atteinte isolée (myélite transverse) rare mais classique dans la syphilis tertiaire qui se manifeste par une paralysie flasque aiguë⁽³¹⁾ .

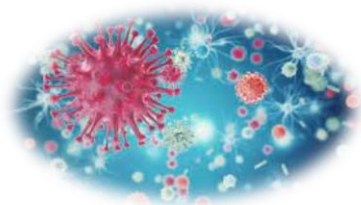
• VIRUS :

- LES HERPES VIRUS : HSV , VZV , EBV , CMV.

Hors les méningoencéphalites herpétique on a plus rarement la Myéloradiculite lombo-sacrée à HSV2 et la myélite et radiculite à HSV2 avec ;

Paresthésies, douleurs des membres inférieurs , troubles sphinctériens , la paralysie faciale est très fréquente. la paralysie flasque reste rare et s'installe rapidement à la phase d'état .

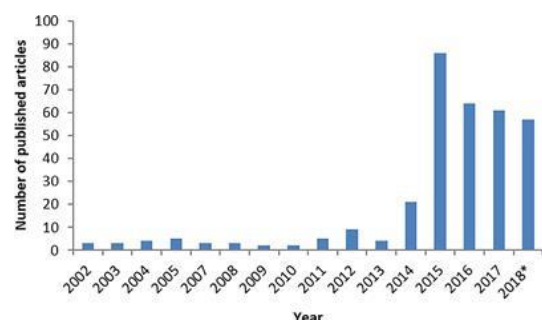
- LES ENTEROVIRUS :



On parle des entérovirus non polio ; A , B, C, D , les Coxsackievirus et les échovirus de la famille des picornaviridés . Sa responsabilité était clairement prouvée par l'analyse sérologique du liquide cébrospinal de 100 enfants (dont 42 souffrant de PFA) aux Etats Unis en 2018 par la CDC , qui a identifié

l'entérovirus 68 « EV-D68 » du groupe de l'espèce D des entérovirus15 avec plusieurs sous génogroupes (B3 ,.)

Les échantillons nasopharyngés étaient positifs même pour le rhinovirus (chez six de huit patients testés). Pour six cas positifs, quatre ont été typés EV-D68 . cette étude est toujours en cours et la littérature mentionne deux cas de maladie neurologique a priori (paralysie flasque aiguë et encéphalomyélite) car dans ces deux cas ce genre a été détecté dans le LCS. Cependant compte tenu de la large circulation à cette époque d'infections respiratoires à EV-D68 largement commune et compte tenu de la fréquence d'antécédents de maladie respiratoire chez la plupart de ces enfants, la détection de l'EV-D68 dans des échantillons des voies respiratoires supérieures non stériles chez ceux atteints d'une maladie neurologique



pourrait être une coïncidence . certains études ont intitulé ce dernier comme « the new polio »⁽⁶⁰⁾.

le tableau clinique présenté de PFA est non spécifique de mécanisme myélite transverse non infectieuse , l'âge médian est de 4 ans avec des épidémies estivales et une phase prodromique fait de symptômes respiratoires fébriles précessifs de quelques jours (0-8) l'atteinte neurologique , des symptômes digestifs possibles dans ¼ des cas l'installation de paralysies des membres ;

- > 1 membre dans tous les cas, les 4 membres dans 55% des cas,

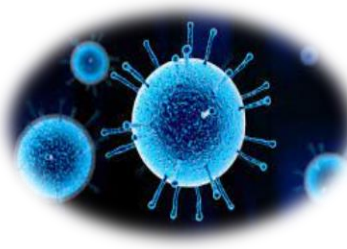
Asymétrique

- Nerfs crâniens dans 60% des cas
- Hypo-aréflexie : 87%

Les groupes EV A71 (responsable du syndrome main-pied-bouche) , C105 et C1-3 sont aussi fortement incriminés.



- LES HEPATITES : HAV , HBV , HVB , HEV .

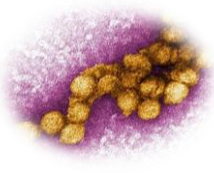


Ces atteintes liées à la sont fréquentes, peuvent toucher un ou plusieurs nerfs et sont de sévérité variable allant de la douleur brutale et simples paresthésies (fourmillements, picotements ou un manque de sensibilité au contraire) à l'apparition d'une paralysie flasque des muscles , uni

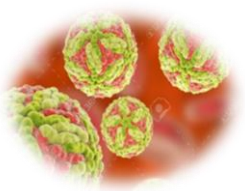
ou bilatéral dans le cadre d'une mononeuropathie multiple ou un multinévrites sévères et l'altération de l'état général avec fièvre décrites surtout dans l'hépatite C et E.

Les atteintes neurologiques centrales sont rares mais très graves. Des tableaux d'encéphalopathies à VHC avec troubles de la conscience pouvant aller jusqu'au coma ont été rapportés⁽⁶¹⁾.

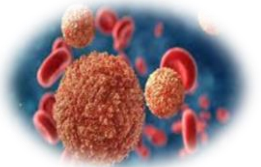
- LES FLAVIVIRUS : WNV , JE , ZIKA , DENGUE :



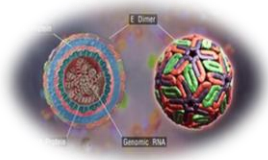
La paralysie flasque aiguë liée au virus du Nil occidental «West Nile Virus »est une myélite cliniquement et pathologiquement identique à la poliomyélite avec l'atteinte de la corne antérieure . la progression est possible en paralysie respiratoire nécessitant une ventilation artificielle. Elle se manifeste souvent par une paralysie ou parésie d'un membre isolée et peut survenir sans fièvre ou plus fréquemment avec prodrome viral apparent , de façon isolée ou liée à d'autres atteintes encéphalite grave et mortelle , rhombencéphalite et hépatite . L'analyse du LCR objective une pléiocytose lymphocytaire et le diagnostic se pose devant la détection des anticorps IgM propres au virus du Nil occidental.



La même atteinte pour l'EJ avec une poliomyélite. Le taux de létalité, pour les cas cliniques graves, est estimé entre 20 et 30 %, chez de jeunes enfants (< 10 ans) ayant un plus grand risque de maladie grave et de décès. Environ 30 à 50 % des survivants d'une maladie grave ont des séquelles neurologiques ou psychiatriques à long terme.



Le Zika virus a un neurotropisme important et peut laisser de graves séquelles motrices par l'atteinte neurologique sévère . il peut déclencher soit une myélite aiguë par l'affection de la ME , soit un syndrome de guillain barré post infectieux par l'atteinte des nerfs .



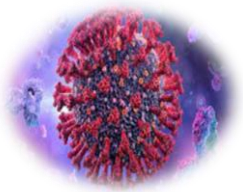
La dengue est une infection virale provoquée par un arbovirus de la famille des Flaviviridae transmis par les arthropodes . Diverses complications neurologiques ont été rapportées, pouvant toucher système nerveux central ou périphérique. Des complications neurologiques surviennent dans 0,5 à 6 % des cas de dengue. L'atteinte médullaire associée à l'infection à dengue a été rarement rapportée. Les mécanismes des lésions neuronales induites par le virus de la dengue sont relativement mal connus. La myélite dans la dengue peut être soit liée à un effet neurotrope pathogène direct du virus, soit une complication post-infectieuse.

- CHICKUNGUNIA :

Le virus du chikungunya est transmis par les moustiques, le plus souvent Aedes (Stegomyia) aegypti et Aedes (Stegomyia) albopictus, qui peuvent également transmettre le virus de la dengue et le virus Zika.

Le chikungunya se caractérise par une fièvre d'apparition brutale, souvent accompagnée de douleurs articulaires sévères. Toutefois, des cas occasionnels de complications neurologiques dont la méylite ont été signalés.

- SARS-COV 2 :



Les complications neurologiques lors de la récente pandémie causée par le coronavirus SARS-CoV-2 sont de plus en plus préoccupantes. La fièvre, les maux de tête et l'anosmie peuvent survenir tôt au cours de l'évolution de la maladie, cependant les complications neurologiques peuvent survenir dans des phases ultérieures.

La myélite, une maladie démyélinisante infectieuse ou post-infectieuse de la moelle épinière, est une complication également fréquemment rencontrée. Alors que l'apparition de ces complications est rare chez enfant.

Au cours des atteintes neurologiques, le virus SARS-COV-2 agirait soit directement ou par voie indirecte (mimétisme antigénique).

Le potentiel neuroinvasif du virus étant encore mal compris; par contre, les phénomènes dysimmunitaires ou para-infectieux sont clairement décrits.

Les critères permettant de retenir l'association entre une atteinte neurologique et le Covid-19 reposent, d'une part, sur les éléments cliniques et/ou microbiologiques évocateurs d'une infection récente par Sars-CoV-2 et, d'autre part, sur l'absence de tout autre cause pouvant expliquer la symptomatologie.

- EBOLA :

les études n'ont pas encore prouvé ce virus comme agent paralysant.

• PARASITES :

- TOXOCAROSE : larvamigrans

La toxocarose est une zoonose helminthique causée par une infestation due à des parasites intestinaux. Le plus souvent, la toxocarose humaine est transmise par les chiens ; elle peut dans de plus rares cas être transmise par les chats.

En règle générale, la toxocarose est bénigne et asymptomatique ; elle évolue de façon spontanée vers la guérison. Néanmoins, une grande variété de syndromes existe, présentant des manifestations cliniques très polymorphes, selon les individus, la charge parasitaire et les organes touchés.

- Syndrome de Larva migrans viscérale (LMV)
- Syndrome de Larva migrans oculaire (LMO)
- Toxocarose masquée (« covert ») ou commune (TC)
- Toxocarose neurologique (TN) : c'est une forme plus grave de la maladie

qui apparaît lorsque les larves de *Toxocara* se fixent au niveau du système nerveux central ou périphérique. Elle présente des symptômes non spécifiques tels que la fièvre, des maux de tête et des crises. Selon la zone touchée, l'infection peut provoquer diverses manifestations neurologiques graves telles qu'une myélite dont l'atteinte sensitivo-motrice et vésico-sphinctériens invalidantes.

- SCHISTOSTOMOSE "BILHARZIOSE" :

La schistosomiase est une maladie aiguë et chronique provoquée par des vers parasites. Le manque d'hygiène et certaines habitudes de jeu, telles que la natation ou la pêche dans des eaux infestées, rendent les enfants d'âge scolaire particulièrement vulnérables à l'infection.

la myélite aiguë peut correspondre à de multiples granulomes intramédullaires, mais peut être aussi la conséquence d'une nécrose de la moelle avec vacuolisation et atrophie sans réaction inflammatoire nette autour des œufs.

La démarche diagnostique doit tenir compte de plusieurs facteurs. Dans les lésions granulomateuses bilharziennes, la présentation neurologique la plus typique associe une paraplégie flasque aiguë ou très rarement une tétraplégie avec des troubles sphinctériens parfois méningés, réalisant une méningo-myélo-radiculite. Des douleurs dorsolombaires et des membres inférieurs sont fréquentes. En cas de myélite transverse, les symptômes neurologiques ont un caractère plus aigu avec une période d'incubation plus courte⁽³⁰⁾.

- CYSTICERCOSE :

La cysticercose est l'infection de l'Homme par le stade larvaire de *Tenia solium*, ver plat de la classe des cestodes qui parasite l'intestin grêle.

Il est admis que la plupart des cysticercoses restent asymptomatiques lorsque la larve migre dans les muscles. Cependant, la larve peut migrer dans d'autres tissus, notamment vers le cerveau. La crise convulsive est alors la principale symptomatologie apparente. Les larves ou cysticerques s'enkystent principalement dans les tissus où le flux sanguin est élevé, tels que le système nerveux central. Les manifestations cliniques sont très variables, allant de formes totalement asymptomatiques à des tableaux très sévères qui dépendent de la localisation des larves et de leur nombre.

Les trois formes les plus communes sont :

- la cysticercose sous-cutanée et musculaire
- la cysticercose oculaire
- la neurocysticercose : (révélée selon la localisation de(s) larve(s) par des faiblesse musculaire jusqu'à l'atteinte sensitivomotrices dans la myélite transverse)



- TOXOPLASMOSE :

Due au parasite *Toxoplasma gondii*, une infection bénigne dans la plupart des cas. L'atteinte sévère chez l'enfant se voit surtout dans le cadre de SIDA secondaire à une infection VIH congénitale ou d'autres formes d'immunodépression, qui développent une toxoplasmose avec une encéphalite et des lésions expansives intracrâniennes en anneau visibles sur la TDM ou d'IRM avec contraste⁽⁶²⁾. Le risque est plus grand chez les personnes dont le nombre de CD4 est $< 50/\text{mcL}$; la toxoplasmose cérébrale est rare quand la numération des CD4 est $> 200/\text{mcL}$. Ces patients ont habituellement des céphalées, une modification de l'état mental, des convulsions, un coma, de la fièvre.

Les déficits neurologiques focaux, tels qu'une perte sensorielle avec paralysie flasque restent exceptionnels, de même que la paralysie des nerfs crâniens, des anomalies visuelles et les convulsions focales⁽⁶³⁾.

III. 02eme partie : PRATIQUE

1. MATERIELS ET METHODES :

1. L'objectif de l'étude : le but de cette étude est de calculer l'incidence de PFA à Tlemcen.

2. Le type de l'étude : il s'agit d'une étude rétrospective sur une durée de 08 ans , allant du 01 janvier 2015 au 30 décembre 2023 au sein du service de pédiatrie A EHS TLM.

3. Les critères d'inclusion : la sélection des cas inclus a été fait à partir de la consultation de tous les dossiers archivés des cinq ans en question , on a incluse :

- les nourrissons et les enfants âgé entre 0 et 15 .
- les cas de paralysies flasques aigue hospitalisés durant la période de l'étude , au niveau du service de pédiatrie A EHS Tlemcen .

4. Critères d'exclusion : on exclue ;

- les dossiers inexploitable .
- la paralysie flasque à évolution chronique .
- la paralysie spastique (IMC ...) .

5. Présentation de cas : les cas présentés en mettant le point sur le motif , la clinique , la paraclinique , la conduite à tenir et l'évolution quand possible.

2. *RESULTATS :*

Cas01 : D No° 401/23

Il s'agit de l'enfant **MEBAREK OUSSAMA** âgé de 11 ans originaire et demeurent à **REMCHI** ; admise le 06/08/2023 au service de pédiatrie A –EHS TLM- pour la prise en charge d'une paralysie flasque aigue des membres inférieurs .

ATCD :

- F** MERE de 33 ans , Grp B+ , G3P3 / PERE Grp A+
Sans ATCD particuliers ni de consanguinité , Md héréditaire : DT2 et HTA
Fratrie normale .
- P** Né par voie basse, à terme pesé 3Kg700 avec une période néonatale calme.
VACCINATION et VIT D correctement faites.
ALLAITEMENT Maternel .

HDM : Le début de troubles remonte au 04/08/2023 qui est marqué par une asthénie puis après 2 jours a présenter un trouble de la motricité des 2 membres inférieur avec une sensibilité conservé ; une rétention urinaire . précédé il y'a 20 jours par une varicelle ; hospitalisé a EPH REMCHI pendant 04 jours , orienté à notre niveau pour une prise en charge étiologique .

A L'ADMISSION : PCC TCNC EG : asthénie FC : 95 bpm FR : 30 cyc/min
T° : 37.6°C GLY : 1.05g/l POIDS : 31kg

Sur le plan **CLINIQUE :**

-Examen neurologique :

Paires crâniennes : RAS

Membres inférieur :

Sensibilité : conservé

Motricité : **globale** : déficit musculaire totale

Segmentaire : le testing musculaire tous les muscles cotés a 0.

Tonus : flasque / ROT : abolis / Babinski positif et bilatéral

Membres supérieur : bonne fonction globale

Vésico-sphinctérien : globe vésicale important

-Examen cardio vasculaire , pleuropulmonaire : sans particularités

Sur le plan **PARACLINIQUE** :

-BIOLOGIE :

FNS* GR :4220 Hb : 11.1 g/dl Ht :33.3 VGM :78.9f/l CCMH :33.33

GB : 15670 PNN : 11894 EOSI : 63 BASO : 47 LYMPH : 1771 MONO : 1896

PLAQUETTES : 450

IONO* Na⁺ : 134.3 mmol/l K⁺ :3.91 CA⁺⁺ : 1.11 CL⁻ : 100

UREE : 0.20 CREAT : 07

CRP : négatif à 06mg/l puis se positive .

Sérologie 3H : HIV HCV HBV : négatifs

LCR : aspect : liquide clair / numération : absence d'éléments blancs

-RADIOLOGIE :

IRM CEREBRO-MEDULLAIRE : aspect d'une myélite transverse aigue , extensive étendue de la jonction bulbo médullaire au cône terminal .

Absence d'anomalies cranio cérébrale ou de signes de méningoencéphalite.

ENMG : atteinte neurogène diffuse ; sans signes de dénervation faisant suspecter l'origine médullaire .

Diagnostic de PFA par myélite antérieur aigue est retenu .

CAT :

Hospitalisation et déclaration .

Antibiothérapie .

Bolus de corticoïdes pendant 05 jours de suit 900mg dans 200 cc de SSI.

Supplémentation en potassium et calcium .

Cure d' Immunoglobulines : 0.4g/1g/jr pendant 05 jours

Rééducation adaptée : sonde a demeure / renforcement musculaire .

Evolution :

09 jours après son admission , reprise de la position assise et debout avec un bon tonus musculaire .

Cas 02 : D No° 143/22

Il s'agit de l'enfant SIFI AYOUB âgé de 05ans hospitalisé au service de pédiatrie A -EHS TLM- le 29/03/2022 , pour une para parésie des deux membres inferieurs.

ATCD :

Pas d'informations disponibles sur les antécédents de l'enfant.

HDM : le DDT remonte à 01 jour avant l'admission marqué par l'apparition de difficulté de la marche avec para parésie des 02 membres inférieurs .

A L'ADMISSION :

-EGC -PCC -FC :100bpm -FR :36C/min -TA :100/80 -GLY :1.01 -T° :37°C
Pd :20Kg

Sur le plan **CLINIQUE :**

-Examen neurologique :

Tonus musculaire bon , ROT normal , sensibilité conservée ,marche difficile .

-Examen pleuropulmonaire , cardiovasculaire et abdominopelvien : sans particularité.

Sur le plan **PARACLINIQUE :**

-BIOLOGIE :

NFS* GB :9860 Hb :12.6 PL :418000.

UREE :0.21 CREAT :2.9

-ENMG : POLYRADICULONEUROPATHIE aigue démyélinisante .

Diagnostic de SGB est confirmé.

CAT :

Hospitalisation et déclaration .

Immunoglobulines 1g/Kg

Rééducation : entretien articulaire de toutes les articulations du corps ,
renforcement musculaire selon le testing surtout les muscles intrinsèque et
extrinsèques des 02 membres et verticalisation avec travail de marche.

Evolution :

01 jours après son admission , l'enfant a présenté des angines , sur le plan
neurologique : tonus des membres inférieurs moyen à gauche , altéré à droite ;
sensibilité conservée ; reflexe rotulien abolis et marche impossible

02 jours après son admission , marche pathologique type de steppage avec
troubles de la sensibilité.

05jours après son admission , hypotonie des 2 membres supérieurs et inférieurs .

06jours après , parésie et hypotonie des 2 membres supérieurs et bon tonus des 2
membres inférieurs .

Cas 03 : D No° 250/22

Il s'agit de l'enfant SAADAUI ARZAK BOUTHEYNA âgée de 3ans et 03mois , admise au service de pédiatrie A-EHS TLM- le 05/06/2022 pour suspicion de SGB.

ATCD :

Interrogatoire pauvre , VACCINATION fait correctement .

HDM : le DDT remonte à 01 jour avant son admission marqué par l'apparition soudaine d'une parésie des deux membres inferieurs avec chute après 01 à 02 pas de marche et un déficit sensitif des deux membres supérieurs .la position assise est devenue impossible avec apparition de toux et râles ronflants .

A L'ADMISSION :

-PCC -TCNC -FR :28c/min -FC : 106bpm -SaO2 :98% -T° :36.5°C -Pd :14Kg

Sur le plan **CLINIQUE :**

-Ex pulmonaire : toux et dysphagie, râles ronflants à l'auscultation .

-Ex neurologique : aréflexie , parésie des 04 membres .

Tonus musculaire : 01 mb inferieur droit

00 mb supérieur gauche

-Ex cardiovasculaire et abdominopelvien sans particularité .

Sur le plan **PARACLINIQUE :**

-BIOLOGIE :

NFS* GB :3600 Hb :10.7 PL :300 000

UREE:0.28 CEAT :4.6 TGO :57.11(1.6N) TGP :21.02 CRP :2.77

IONO* Na :139 K :3.8 Cl :91 GLY :0.82

Sérologie COVID revient en faveur d'une immunité ancienne IgG+ .

-ENMG évoque une POLY-RADICULO-NEUROPATHIE MOTRICE DEMYELINISANTE .PRNA GUILLAIN BARRE.

Diagnostic de SGB confirmé .

CAT :

Hospitalisation et déclaration.

Immunoglobulines :28g (1ere cure 0.4g/kg pdt 05jrs, 2eme cure 1g/kg pdt 05jrs)

Perfalgan 210mg en IVD / 06Hr

Réhydratation 1l pdt 24Hrs

SURVEILLANCE : FC FR et diurèse .

Evolution : l'enfant a présenté des troubles de déglutition environ une semaine après son admission .CAT : alimentation par gavage avec rééducation et kinésithérapie .

Cas 04 : D No° 294/21

Il s'agit de l'enfant BENDIDA CHAIMAA âgée de 08ans . admise au service de pédiatrie A -EHS TLM- le 15/04/2021 , pour un déficit moteur bilatéral de début brutal «PARALYSIE FLASQUE AIGUE ».

ATCD :

- F MERE de 32 ans , G1P1
Sans ATCD particuliers ni de consanguinité , pas de fratrie .
- P Né par voie basse, à terme pesé 05Kg avec une période néonatale calme.
VACCINATION et VIT D faites correctement.
ALLAITEMENT Artificiel.

HDM : le DDT remonte à 15 jours avant l'admission , marqué par une sinusite puis 05 jours après par une difficulté de la marche d'où son consultation .

A L'ADMISSION :

-PCC -EGC -TCNC -TRC<3sec -Pd :26Kg -FR :26C/min -FC :90bpm
T° :36.5°C

Sur le plan **CLINIQUE :**

- Examen neurologique : objective un déficit moteur des 02 membres inférieurs bilatéral et symétrique avec des ROT abolis , signe de Babinski positif bilatéral , signe de tabouret négatif . l'enfant présente une attitude scoliotique et fixité du regard . La marche ébrieuse avec élargissement du polygone de sustentation .
- Examen pleuropulmonaire , cardiovasculaire et abdominopelvien : sans particularité .

Sur le plan **PARACLINIQUE :**

-BIOLOGIE :

FNS* GB :9000 GR :4.45 Hb12.9 PL :472000

UREE :0.14 CREAT :5.68 CRP :négatif TP :90.5%

IONO* K :4.2 Na :141 Cl :99 pH: 7.37 Ca ionisé :1.2

CPK :45.24 LDH :280.32 (bilan musculaire négatif)

- ENMG : objective une atteinte neurogène sensitivomotrice asymétrique avec bloc de conduction , suspect SBG.

Diagnostic du SGB présumé devant : l'âge > 05ans , prodrome d'infection VAS , caractère bilatéral symétrique à évolution ascendante et le tracé neurogène.

CAT :

Hospitalisation et déclaration .

Cure d'immunoglobulines 1g/Kg pdt 02jrs.

Surveillance .

Cas 05 : D No° 124/20

Il s'agit de l'enfant GUERMALA NADIR YUCEF âgé de 06 ans , admise au service de pédiatrie A –EHS TLM- le 21/01/2020 pour un trouble de la marche .

ATCD :

- F MERE de 32 ans , Grp O+ , G3P3 / PERE de 46 ans , Grp B+ ,HTA
Pas de consanguinité , pas de Mds héréditaires .
Fratie de 02 frères normaux .
- P Né par voie haute , à terme pesé 3Kg600 avec une période néonatale calme.
VACCINATION et VIT D correctement faites.
ALLAITEMENT Maternel , PDM normale .

HDM : le DDT remonte au jour de son admission marqué par une difficulté de marcher motivant les parents à consulter .

A L'ADMISSION :

-PCC -TCNC -T° :39°C .

Sur le plan **CLINIQUE** :

Examen neurologique : parésie des deux membres inférieurs avec sensibilité conservée , ROT diminués et un signe de Babinski positif .

Examen ORL : angine érythémateuse .

L'examen cardiopulmonaire et abdominopelvien est normal .

Sur le plan **PARACLINIQUE** :

-BIOLOGIE :

NFS* GB :3900 GR :4430 Hb :12.5 PL :178000

TGO :421(10.5N) TGP :103(2.6N) PAL :103

LDH :422 CPK :537.68 Ca :8.69 Mg : 1.81

-ENMG : objective des signes en faveur d'une myopathie inflammatoire .

Diagnostic de DERMATOMYOSITE AIGUE était évoqué.

CAT :

-hospitalisation , immunoglobulines

Evolution : J03 d'H , enfant apyrétique , ROT conservés signe de Babinski négatif , motricité des membres inférieurs difficile . A J06 l'enfant a récupéré avec un examen neurologique normal .

Cas 06 : D N° 284/20

Il s'agit de l'enfant MIMOUNI MOHAMED YACINE âgé de 04 ans , admis au service de pédiatrie A- EHS TLM- LE 12/02/2020 pour la prise en charge d'un déficit moteur des deux membres inférieurs .

ATCD :

F MERE de 46 ans , Grp O+ , G6P4 / PERE de 46 ans ,Grp O+
Sans ATCD particuliers ni de consanguinité , fratrie de 03 en bonne santé .
P Né par voie basse, à terme pesé 3Kg600 avec une période néonatale calme.
VACCIN ROR de 18 mois ratée , VIT D faite.
ALLAITEMENT mixte et PDM normale .

HDM : Le début de trouble remonte à une semaine de son admission marqué par des angines et une toux motivant les parents a consulté à titre externe ou soit bénéficié d'un TRT : ATB ; puis une semaine après apparaissent des myalgies qui ont empêché l'enfant de se mettre debout , les parents ont consulté au UMP TLEMCEN.

A L'ADMISSION :

-PCC -TCNC -T° : 37.5°C -FC : 80 bpm -FR : 20 cyc/min -PD: 20 kg
-TRC < 3 sec .

Sur Le Plan CLINIQUE :

Examen neurologique : L'enfant conscient , sensibilité conservée , douleurs des membres inférieur empêchant les mouvement ainsi la position debout .

Examen ORL : angines

l'examen cardio vasculaire , abdominopelvien ; ganglionnaire et cutanéomuqueux sans particularités .

Sur Le Plan PARACLINIQUE :

-Biologie : urée : 0.32 / creat : 8.98

FNS * Hb : 13 / GB : 27000 à lymphocytes(13000)

PL : 136

LDH : 329.4 / CPK : 381.3

Radiologie : ENMG : des signes électriques de POLYRADICULOPATHIE AIGUE

Diagnostic de syndrome de GUILLAIN BARRE est retenu .

CAT :

Hospitalisation .

Immunoglobulines 01g/kg .

Evolution : à J04 d'hospitalisation : Patient apyrétique , sensibilité , motricité et ROT sont conservés , PL : négative

à J07 : J5 d'immunoglobulines / bon examen clinique .

Cas 07 : D N° 1225/19

Il s'agit de l'enfant LARBI ALAA EDINE âgé de 06 ans , admis au service de pédiatrie A –EHS TLM- le 18/09/2019 pour trouble de la marche.

ATCD :

- F MERE de 40 ans , Grp A+ / PERE de 42 ans , DT1.
Pas de consanguinité ni de Mds héréditaires.
- P Né par voie basse, prématuré avec une période néonatale calme.
VACCINATION et VIT D correctement faites , PDM normale.

HDM : le DTT remonte à une semaine marqué par une difficulté de la marche.

A L'ADMISSION :

-PCC -TCNC -T° :37°C -FC :110bpm -FR :28c/min.

Sur le plan **CLINIQUE :**

- Examen neurologique : paraplégie avec ROT abolis , marche impossible.
- Examen cardiorespiratoire et abdominopelvien est normal .

Sur le plan **PARACLINIQUE :**

-ENMG objective des signes électriques POLYRADICULONEUROPATHIE SENSITIVO-MOTRICE démyélinisante aigue .

Le **Diagnostic** de SGB était retenu .

CAT : hospitalisation + immunoglobulines .

Evolution : à J05 marche possible avec élargissement de polygone de sustentation.

3. DISCUSSION :

Nous allons comparer notre étude avec deux études ;

la première **étude** rétrospective à visée descriptive publiée en MARS **2015** . Elle a porté sur 1058 patients recrutés sur une période de dix ans, du 1^{er} janvier 2001 au 31 décembre 2010 des 12 départements de la République de Bénin l'Afrique de l'ouest .

la deuxième **étude** publié en **2019** rétrospective portée sur 305 patients recrutés sur une période de trois ans , du 1^{er} janvier 2015 au 31 décembre 2017 aux États-Unis .

Chaque cas de PFA doit avoir son diagnostic précis ; au terme d'une investigation clinique approfondie, accompagnée d'une exploration paraclinique en fonction de l'étiologie recherchée .

Comparativement à la plupart des études notre incidence est estimé à 0.47% , 43% de nos patients ont un âge moins de 5 ans ; comparativement à l'étude de 2015 à Bénin avec un taux de 40% ; et contrairement à l'étude de 2019 USA à 55%.

La fièvre est présente dans 14% des cas de notre étude .

Tous nos patients ont un programme vaccinal complet en fonction de l'âge.

Il y a une prédominance du genre masculin avec sexe ratio estimée à 0.7 , comparativement aux études de 2019 USA et aussi de 2015 Bénin .

Les études qu'on a effectué ont constatées que les PFA sont notifié instantanément au début de l'année , ce qui permet d'envisager l'hypothèse d'un lieu écologique et une évolution saisonnière ; cette tendance saisonnière de

l'évolution probablement due à des Entérovirus non poliovirus , et était conforme à celle mentionné dans divers études retrouvées dans la littérature .

La PAA « POLIOMYELITE ANTERIEURE AIGUE » a été pendant longtemps la première cause du syndrome paralytique de l'enfant ; cependant avec le développement de la vaccination et l'élargissement des programmes d'immunisation , on a constaté une réduction considérable du taux de l'incidence de la PAA .

Le de Guillain-Barré représente actuellement la principale étiologie des PFA avec un taux estimé à 72% des étiologies.

Les efforts de l'OMS en vue de l'éradication de cette maladie (PAA) implique des stratégies et des systèmes de surveillance pour l'amélioration des taux de couverture vaccinale , et pour le dépistage de tout cas de PFA considéré comme PAA jusqu'à preuve du contraire.

À travers notre étude nous avons essayé de soulever les problèmes diagnostiques et thérapeutique que pose la prise en charge de la PFA de l'enfant à Tlemcen .

Les problèmes diagnostics sont essentiellement lié à l'absence d'un plateau technique pourvu d'EMG , IRM médullaire pour les tout-petits .

Le principal problème thérapeutique est l'absence d'un service apte pour réaliser la plasmaphérèse ; il faut noter aussi que des périodes punies des immunoglobulines ont été constaté .

Chaque enfant atteint de PFA a bénéficié d'un prélèvement proctologique des selles à j01 et j60 à la recherche de virus polio ; des problèmes ont été soulevé par les médecins traitants et les épidémiologistes du service , relative à l'acheminement des prélèvements vers l'institut Pasteur Alger .

Les difficultés pronostiques se voient essentiellement dans les formes sévères de Guillain-Barré faisant l'appel à une prise en charge spécialisée en réanimation pédiatrique ; cependant , dans notre série aucun cas de syndrome de Guillain-Barré n'a nécessité des soins intensifs et par conséquent le taux de mortalité été à zéro 0.

❖ **LIMITES DE L'ETUDE :**

Notre étude est une étude rétrospective menée sur les 08 dernières années , ce qui est source de difficultés :

- Manque de certains examens d'exploration .
- Des données ne sont pas toujours retrouvées dans certains dossiers anciens.

4. CONCLUSION :

Le syndrome de Guillain-barré (SGB) demeure la cause la plus fréquente de paralysie flasque aigue chez l'enfant dont les modalités de prise en charge sont bien codifiées vis les recommandations délivrées par les sociétés savantes compétentes .

La myélite transverse aigue reste une pathologie rare en pédiatrie, mais elle constitue la cause la plus fréquente des syndromes médullaires aigus chez l'enfant. Une étiologie souvent virale est retrouvée .

Les mesures de lutte contre cette pandémie ne devraient pas faire oublier la vaccination de routine. Il est indispensable d'identifier les enfants qui ont raté des doses vaccinales pour un rattrapage .

Les enfants inclus dans notre étude avaient tous un résultat négatif pour le poliovirus, ceci nous permet de conclure l'absence d'un retentissement de la covid 19 sur le profil épidémiologique de la poliomyélite dans notre région .

En fin, L'effort mondial pour l'éradication de la poliomyélite due aux poliovirus sauvages a enregistré des progrès considérables passant de 125 pays endémiques à seulement deux et de plus de 350000 cas à seulement une dizaine pour l'année 2023.

Le programme d'éradication totale de la poliomyélite prévoit pour 2025 la suppression des vaccins antipoliomyéliques oraux.

RESUME :

La paralysie flasque aiguë (PFA) est un syndrome clinique rare défini par l'apparition brutale d'une faiblesse musculaire ou d'une paralysie chez un enfant;

Le syndrome de Guillain-Barré est considéré comme la première étiologie des PFA de l'enfant à Tlemcen après l'éradication de la poliomyélite antérieure aiguë par la vaccination et la surveillance de tous les cas de PFA.

OBJECTIF : L'objectif de ce travail est d'estimer l'incidence de la paralysie flasque aiguë chez enfant et d'identifier son étiologie la plus fréquente de à Tlemcen .

METHODE : Étude rétrospective sur une période de 08 années, de 2015 à 2023, intéressant les cas de PFA à tranche d'âge de 0 à 15ans, notifiés dans la wilaya de Tlemcen au sein du service de Pédiatrie EHS Tlemcen .

RESULTAT : La moyenne d'âge était de 5 ans avec un sex-ratio de 0.7. le statut vaccinal était correct chez tous les enfants . la paralysie était précédé d'une fièvre dans 14% des cas et asymétrique avec le même pourcentage . dans aucun cas de notre série que l'évolution était séquellaire.

DISCUSSION : l'absence de paralysie résiduelle et la négativité constante de l'examen proctologique des sels a orienté notre diagnostic étiologie hors la PAA . parmi ces étiologies on a le SGB , la dermatomyosite et la myélite.

CONCLUSION : La PAA est éradiqué dans notre pays. La persistance de cas de PFA avec une incidence à 0.47% pose un problème diagnostique étiologique , l'étiologie plus fréquente dans notre étude est le SGB .

ABSTRACT :

Acute flaccid paralysis (AFP) is a rare clinical syndrome defined by the sudden onset of muscle weakness or paralysis in a child;

Guillain-Barré syndrome is considered the first etiology of AFP in children in Tlemcen after the eradication of acute anterior poliomyelitis through vaccination and monitoring of all cases of AFP.

OBJECTIVE: The objective of this work is to estimate the incidence of acute flaccid paralysis in children and to identify its most frequent etiology in Tlemcen.

METHOD: Retrospective study over a period of 08 years, from 2015 to 2023, concerning cases of AFP in an age group of 0 to 15 years, notified in the wilaya of Tlemcen within the EHS Tlemcen Pediatrics department.

RESULT: The average age was 5 years with a sex ratio of 0.7. Vaccination status was correct in all children. paralysis was preceded by fever in 14% of cases wick was asymmetric within the same percentage. in no case of our series that the evolution had any longue lasting effects.

DISCUSSION: the absence of residual paralysis and the constant negativity of the proctological faeces examination guided our etiology diagnosis outside of AAP. among these etiologies we have GBS, dermatomyositis and myelitis.

CONCLUSION: AAP is eradicated in our country. The persistence of cases of AFP with an incidence of 0.47% poses an etiological diagnosis problem, the most frequent etiology in our study remains to be GBS.

ملخص :

الشلل الرخو الحاد هو متلازمة نادرة تتمثل من خلال الظهور المفاجئ لضعف العضلات أو الشلل لدى الطفل . تعتبر متلازمة غيلان باريه المسبب الأول لمرض الشلل الرخو الحاد لدى الأطفال في ولاية تلمسان بعد القضاء على فيروس شلل الأطفال البوليو ، من خلال التطعيم ومراقبة جميع حالات الشلل الرخوي الحاد.

الهدف: الهدف من هذا العمل هو تقدير حدوث الشلل الرخو الحاد لدى الأطفال وتحديد مسبباته الأكثر شيوعا في تلمسان.

الطريقة: دراسة بأثر رجعي على مدى 08 سنوات، من 2015 إلى 2023، فيما يتعلق بحالات الشلل الرخو الحاد في فئة عمرية من 0 إلى 15 سنة، تم الإبلاغ عنها في ولاية تلمسان داخل قسم طب الأطفال في مستشفى الأم و الطفل تلمسان.

النتيجة: كان متوسط العمر 5 سنوات ونسبة الجنس 0.7 أغلبية ذكرية . كانت حالة التطعيم صحيحة لدى جميع الأطفال. الشلل سبقته حمى في 14% من الحالات والذي كان غير متناظر بنفس النسبة. لم يكن هاك مخلفات في تطور أي من الحالات.

مناقشة: غياب الشلل المتبقي والسلبية المستمرة لفحص البراز ، وجه تشخيص السببي لدينا خارج.مرض شلل الأطفال البوليو ، ومن بين هذه المسببات لدينا متلازمة غيلان باريه ، التهاب الجلد والعضلات والتهاب النخاع.

الخلاصة: تم القضاء على فيروس البوليو في بلادنا. لك استمرار حالات الشلل الرخو بسبة 0.47% من الأطفال يطرح مشكلة في التشخيص السببي، حيث المسبب الأكثر شيوعًا في دراستنا يبقى متلازمة غيلان باريه .

IV. REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES :

- (1) Report of the 1st meeting of the Global Commission for the Certification of the Eradication of Poliomyelitis. 1995 (WHO/EPI/GEN/95.6). Organisation mondiale de la Santé, Genève, 1995.
- (2) Koga M, Gilbert M, Takahashi M, Li J, Koike S, Hirata K, et al. Comprehensive analysis of bacterial risk factors for the development of Guillain-Barre syndrome after *Campylobacter jejuni* enteritis. *J Infect Dis*. 2006;193:547-55
- (3) Van Belkum A, van den Braak N, Godschalk P, Ang W, Jacobs B, Gilbert M, et al. A *Campylobacter jejuni* gene associated with immune-mediated neuropathy. *Nat Med*. 2001;7:752- 3.
- (4) Godschalk PCR, Heikema AP, Gilbert M, Komagamine T, Ang CW, Glerum J, et al. The crucial role of *Campylobacter jejuni* genes in anti-ganglioside antibody induction in Guillain-Barre syndrome. *J Clin Invest*. 2004;114:1659- 65.
- (5) Kuijf ML, Godschalk PCR, Gilbert M, Endtz HP, Tio-Gillen AP, Ang CW, et al. Origin of ganglioside complex antibodies in Guillain-Barré syndrome. *J Neuroimmunol*. 2007;188:69- 73.
- (6) Kimoto K, Koga M, Odaka M, Hirata K, Takahashi M, Li J, et al. Relationship of bacterial strains to clinical syndromes of *Campylobacter*-associated neuropathies. *Neurology*. 2006;67:1837- 43.
- (7) Koga M, Gilbert M, Li J, Koike S, Takahashi M, Furukawa K, et al. Antecedent infections in Fisher syndrome: a common pathogenesis of molecular mimicry. *Neurology*. 2005;64:1605- 11.
- (8) Roberts M, Willison H, Vincent A, Newsom-Davis J. Serum factor in Miller-Fisher variant of Guillain-Barré syndrome and neurotransmitter release. *Lancet*. 1994;343:454- 5.
- (9) Goodyear CS, O'Hanlon GM, Plomp JJ, Wagner ER, Morrison I, Veitch J, et al. Monoclonal antibodies raised against Guillain-Barré syndrome-associated *Campylobacter jejuni* lipopolysaccharides react with neuronal gangliosides and paralyze muscle-nerve preparations. *J Clin Invest*. 1999;104:697- 708.
- (10) Plomp JJ, Molenaar PC, O'Hanlon GM, Jacobs BC, Veitch J, Daha MR, et al. Miller Fisher anti-GQ1b antibodies: alpha-latrotoxin-like effects on motor end plates. *Ann Neurol*. 1999;45:189- 99.

- (11) Jacobs BC, Bullens RWM, O'Hanlon GM, Ang CW, Willison HJ, Plomp JJ. Detection and prevalence of alpha-latrotoxin-like effects of serum from patients with Guillain-Barré syndrome. *Muscle Nerve*. 2002;25:549- 58
- (12) Ropper AH. Intensive care of acute Guillain-Barré syndrome. *Can J Neurol Sci J Can Sci Neurol*. 1994;21:S23- 7.
- (13) Orlikowski D, Sharshar T, Porcher R, Annane D, Raphael JC, Clair B. Prognosis and risk factors of early onset pneumonia in ventilated patients with Guillain-Barré syndrome. *Intensive Care Med*. 2006;32:1962- 9.
- (14) Rajabally YA, Uncini A. Outcome and its predictors in Guillain-Barre syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2012;83:711- 8.
- (15) Mossberg N, Nordin M, Movitz C, Nilsson S, Hellstrand K, Bergström T, et al. The recurrent Guillain-Barré syndrome: a long-term population-based study. *Acta Neurol Scand*. 2012;126:154- 61.
- (16) Lawn ND, Wijdicks EF. Fatal Guillain-Barré syndrome. *Neurology*. 1999;52:635- 8.
- (17) Van den Berg B, Bunschoten C, van Doorn PA, Jacobs BC. Mortality in Guillain-Barré syndrome. *Neurology*. 2013;80:1650- 4.
- (18) Visser LH, van der Meché FG, Meulstee J, van Doorn PA. Risk factors for treatment related clinical fluctuations in Guillain-Barré syndrome. Dutch Guillain-Barré study group. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1998;64:242- 4.
- (19) Ruts L, van Koningsveld R, van Doorn PA. Distinguishing acute-onset CIDP from GuillainBarré syndrome with treatment related fluctuations. *Neurology*. 2005;65:138- 40.
- (20) Winer JB, Hughes RA, Osmond C. A prospective study of acute idiopathic neuropathy. I. Clinical features and their prognostic value. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1988;51:605- 12.
- (21) Winer JB, Hughes RA. Identification of patients at risk of arrhythmia in the Guillain-Barré syndrome. *Q J Med*. 1988;68:735- 9.
- (22) Dhar R, Stitt L, Hahn AF. The morbidity and outcome of patients with Guillain-Barré syndrome admitted to the intensive care unit. *J Neurol Sci*. 2008;264:121- 8.
- (23) Hughes RA, Cornblath DR. Guillain-Barré syndrome. *The Lancet*. 2005;366:1653- 66.
- (24) Sharshar T, Siami S, Orlikowski D. Ce malade est-il atteint d'un syndrome de Guillain-Barré ? *Réanimation*. 2007;16:504- 10.
- (25) Bersano A, Carpo M, Allaria S, Franciotta D, Citterio A, et al.. Long term disability and social status change after Guillain-Barré syndrome. *J Neurol*. 2006;253:214- 8.
- (26) Visser LH, van der Meché FG, Meulstee J, van Doorn PA. Risk factors for treatment related clinical fluctuations in Guillain-Barré syndrome. Dutch Guillain-Barré study group. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1998;64:242- 4.

- (27) Ruts L, van Koningsveld R, van Doorn PA. Distinguishing acute-onset CIDP from Guillain-Barré syndrome with treatment related fluctuations. *Neurology*. 2005;65:138- 40.
- (28) Winer JB, Hughes RA, Osmond C. A prospective study of acute idiopathic neuropathy. I. Clinical features and their prognostic value. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1988;51:605- 12.
- (29) Zochodne DW. Autonomic involvement in Guillain-Barré syndrome: a review. *Muscle Nerve*. 1994;17:1145- 55.
- (30) Alla Ph, Valance J, Drouet A. Méningomyéloradiculite bilharzienne. *Med armées* 1998; 18 : 1
- (31) Silverstein AM, Ruggere C. Dr. Arthur Conan Doyle and the case of congenital syphilis. *Perspect Biol Med* 2006;49:209-19.
- (32) Cimolai N, Mah D, Roland E. anticentriolar autoantibodies in children with central nervous system manifestations of Mycoplasma pneumoniae infection. *J Neurol Neuro Surg Psychiatry* 1994 ; 57 : 6389.
- (33) Komatsu H, Kuroki S, Shimizu Y, Takada H, et al.. Mycoplasma pneumoniae meningoencephalitis and cerebellitis with antiglioside antibodies. *Pediatr Neurol* 1998 ; 18 : 160-4.
- (34) Nishimura M., Saida T, Kuroki S, Kawabata T, obayashi H, et al. Post-infectious encephalitis with antigalactocerebroside antibody subsequent to Mycoplasma pneumoniae infection. *J Neurolo Sci* 1996 ; 140 : 91-5
- (35) Lisnevskaja L, Murphy G, Isenberg D. Systemic lupus erythematosus. *The Lancet*. Nov 2014;384(9957):1878- 88.
- (36) Giannakou I, Chatzidionysiou K, Magder LS, Györi N, et al.. Predictors of persistent disease activity and long quiescence in systemic lupus erythematosus: results from the Hopkins Lupus Cohort. *Lupus Sci Med*. nov 2018;5(1):e000287.
- (37) Hiraki LT, Benseler SM, Tyrrell PN, Hebert D, Harvey E, et al. Clinical and Laboratory Characteristics and Long-Term Outcome of Pediatric Systemic Lupus Erythematosus: A Longitudinal Study. *J Pediatr*. avr 2008;152(4):550- 6.
- (38) Bader-Meunier B, Quartier P, Deschênes G, Cochat P , et al. Le lupus érythémateux disséminé de l'enfant. *Arch Pédiatrie*. févr 2003;10(2):147- 57.
- (39) Massias JS, Smith EM, Al-Abadi E, Armon K, et al. Clinical and laboratory phenotypes in juvenile-onset Systemic Lupus Erythematosus across ethnicities in the UK. *Lupus*. avr 2021;30(4):597- 607.
- (40) Aggarwal A, Srivastava P. Childhood onset systemic lupus erythematosus: how is it different from adult SLE? *Int J Rheum Dis*. févr 2015;18(2):182- 91.
- (41) Groot N, Shaikhani D, Teng YKO, Leeuw K, et al. Long- Term Clinical Outcomes in a Cohort of Adults With Childhood- Onset Systemic Lupus Erythematosus. *Arthritis Rheumatol*. févr 2019;71(2):290- 301.

- (42) Hersh AO, von Scheven E, Yazdany J, et al. Differences in long-term disease activity and treatment of adult patients with childhood- and adult-onset systemic lupus erythematosus. *Arthritis Care Res.* 30 déc 2008;61(1):13- 20.
- (43) Massias JS, Smith EMD, Al-Abadi E, Armon K, et al. Clinical and laboratory characteristics in juvenile-onset systemic lupus erythematosus across age groups. *Lupus.* Avr 2020;29(5):474- 81
- (44) Petri M, Orbai AM, Alarcón GS, Gordon C, et al. Derivation and validation of the Systemic Lupus International Collaborating Clinics classification criteria for systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum.* août 2012;64(8):2677- 86.
- (45) Cree BA, Goodin DS, Hauser SL. Neuromyelitis optica. *Semin Neurol* 2002;22:105-22.
- (46) Wingerchuk DM. Neuromyelitis optica. *Int MS J* 2006;13:42-50.
- (47) Kira J. Multiple sclerosis in the Japanese population. *Lancet Neurol* 2003;2:117-27.
- (48) Lucchinetti CF, et al. A role for humoral mechanisms in the pathogenesis of Devic's neuromyelitis optica. *Brain* 2002;125:1450-61.
- (49) Lennon VA, et al. A serum autoAb marker of neuromyelitis optica Distinction from multiple sclerosis. *Lancet* 2004;364:2106-12.
- (50) Lennon VA, et al. IgG marker of optic-spinal multiple sclerosis binds to the aquaporin-4 water channel. *J Exp Med* 2005;202:473-7.
- (51) Poser CM, Brinar VV. The nature of multiple sclerosis. *Clin Neurol Neurosurg* 2004;106:159-71.
- (52) Pittock SJ, et al. Brain abnormalities in neuromyelitis optica. *Arch Neurol* 2006;63:390-6.
- (53) Wingerchuk DM, et al. The clinical course of neuromyelitis optica (Devic's syndrome). *Neurology* 1999; 53:1107-14.
- (54) Wingerchuk DM, et al. Revised diagnostic criteria for neuromyelitis optica. *Neurology* 2006;66:1485-9.
- (55) Paty DW, et al. MRI in the diagnosis of MS :A prospective study with comparison of clinical evaluation, evoked potentials, oligoclonal banding, and CT. *Neurology* 1988;38:180-5.
- (56) Lucchinetti C, et al. Heterogeneity of multiple sclerosis lesions: Implications for the pathogenesis of demyelination. *Ann Neurol* 2000;47:707-17.
- (57) Pittock SJ, et al. Neuromyelitis optica brain lesions localized at sites of high aquaporin 4 expression. *Arch Neurol* 2006;63:964-8
- (58) Lalive PH, et al. Identification of new serum autoantibodies in neuromyelitis optica using protein microarrays. *Neurology* 2006;67:176-7.
- (59) Weinshenker BG, et al. Neuromyelitis optica IgG predicts relapse after longitudinally extensive transverse myelitis. *Ann Neurol* 2006;59:566-9.

- (60) Nakashima I, et al. Clinical and MRI features of Japanese patients with multiple sclerosis positive for NMO-IgG. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2006;77: 1073-5.
- (61) Weinshenker BG, et al. OSMS is NMO, but not MS :Proven clinically and pathologically. *Lancet Neurol* 2006;5:110-1.
- (62) Fan CK, Holland CV, Loxton K, et al. Cerebral toxocariasis: silent progression to neurodegenerative disorders? *Clin Microbiol Rev* 2015;28(3):663-86
- (63) Marçal Schmidt Garcia Moreira G, de Lima Telmo P, Mendonça M, et al. Human toxocariasis: current advances in diagnostics, treatment, and interventions. *Trends Parasitol* 2014;30(9):456-64.